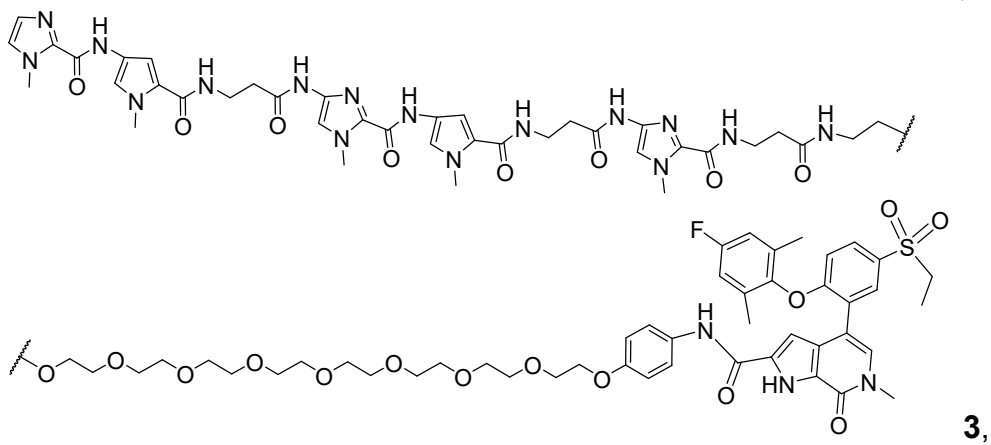
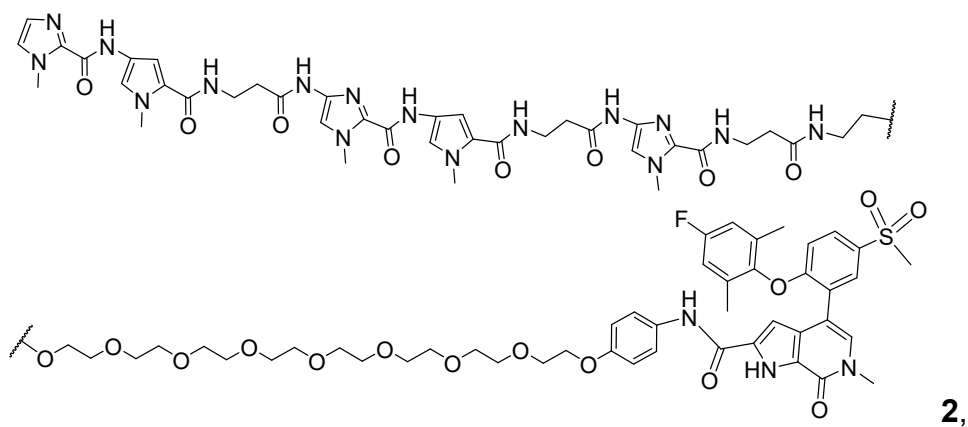
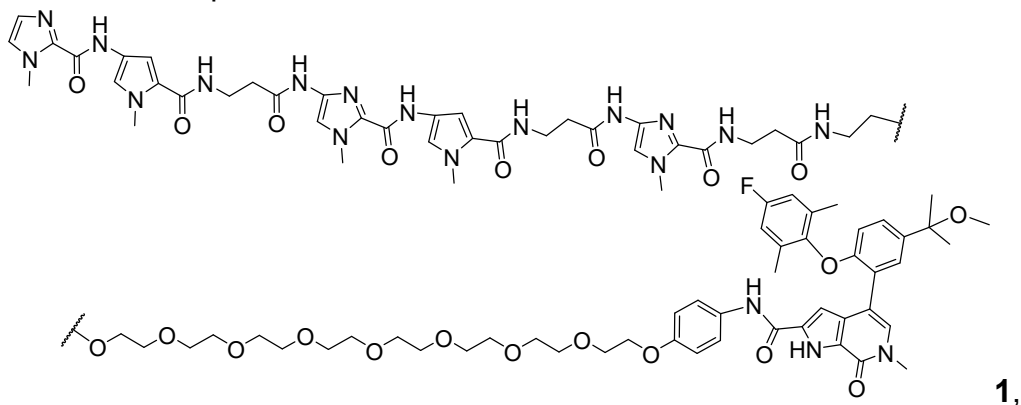


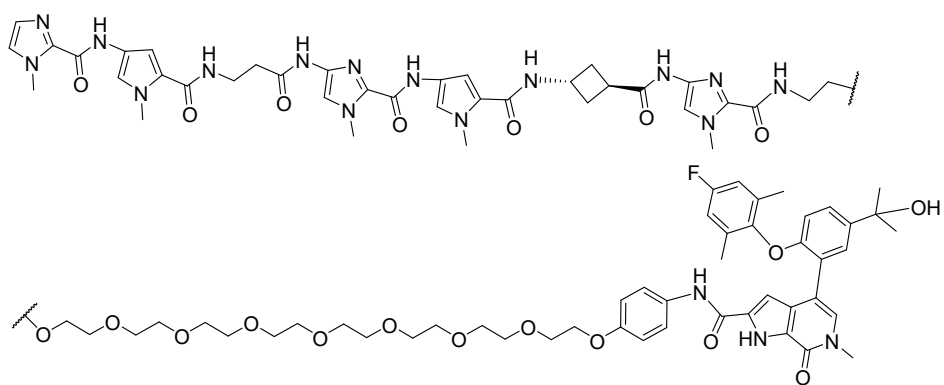
REIVINDICACIONES

1. Un compuesto seleccionado de:

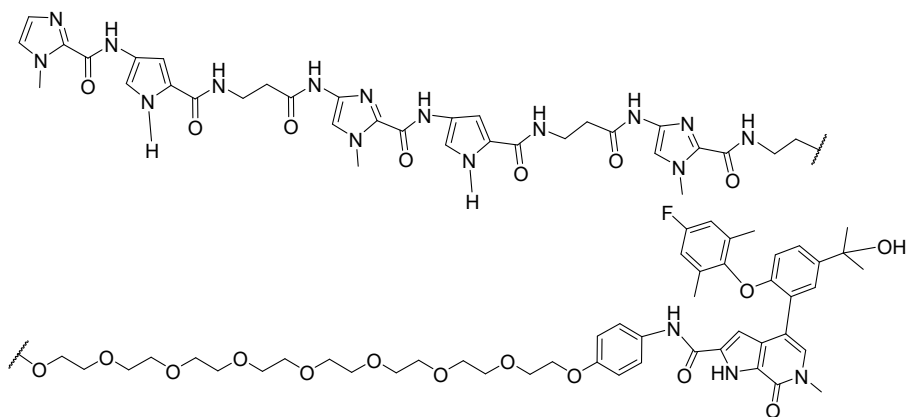




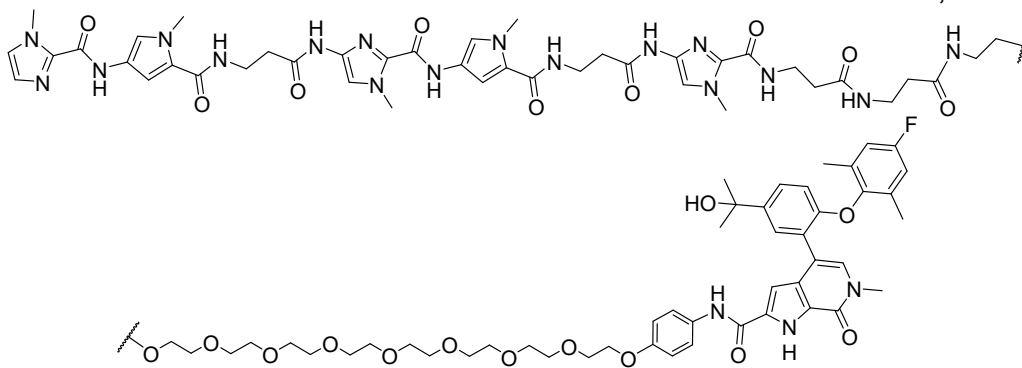
3



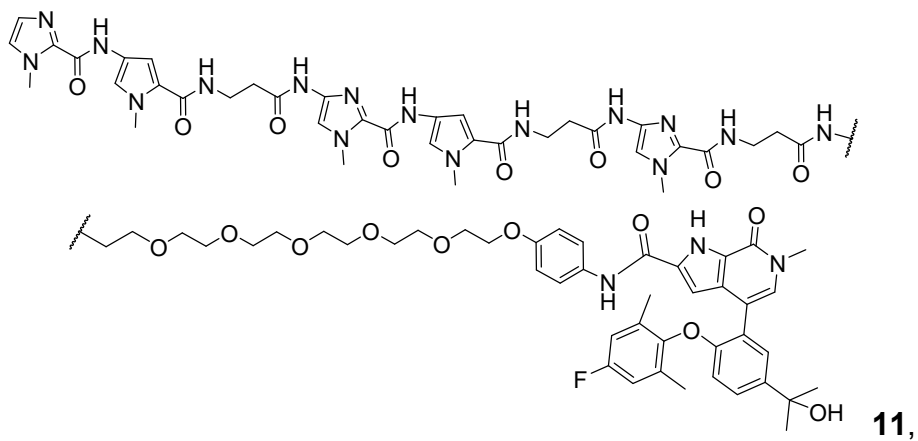
8,



9,

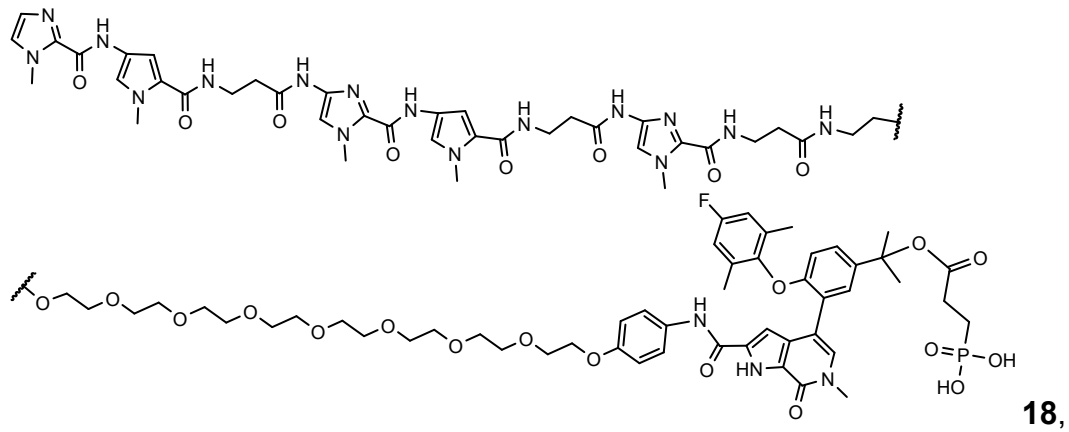
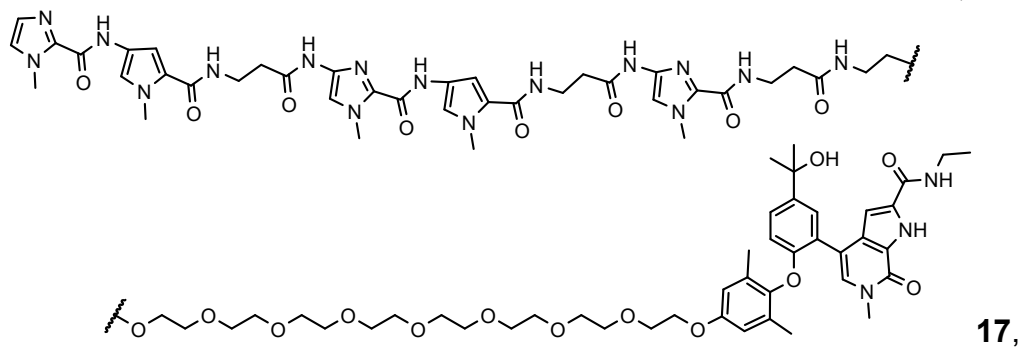
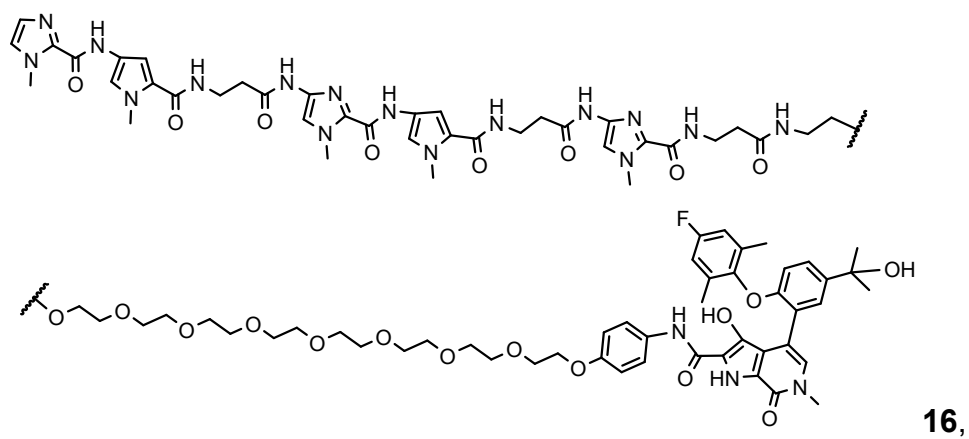


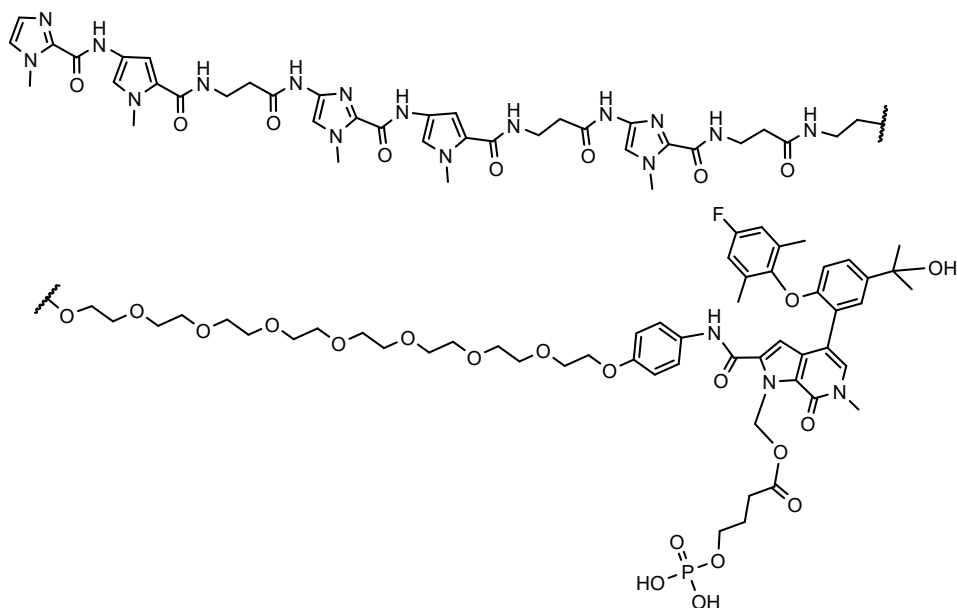
10,



11,



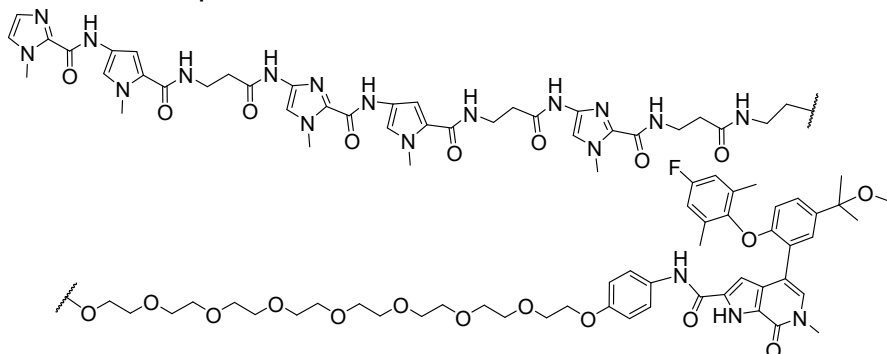




19 o una sal

aceptable desde el punto de vista farmacéutico de estos.

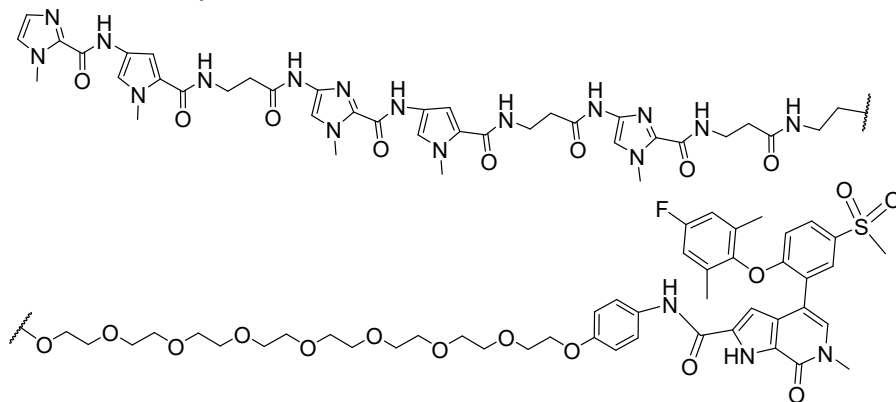
2. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:



1 o una sal aceptable

5 desde el punto de vista farmacéutico de este.

3. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:

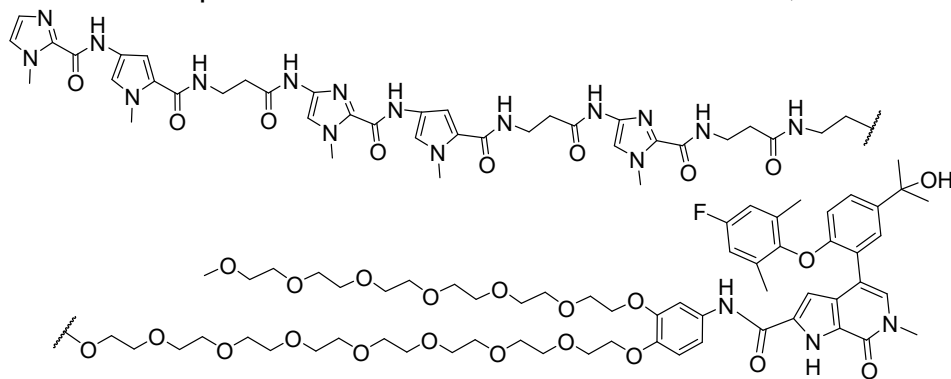


2 o una sal

aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este.

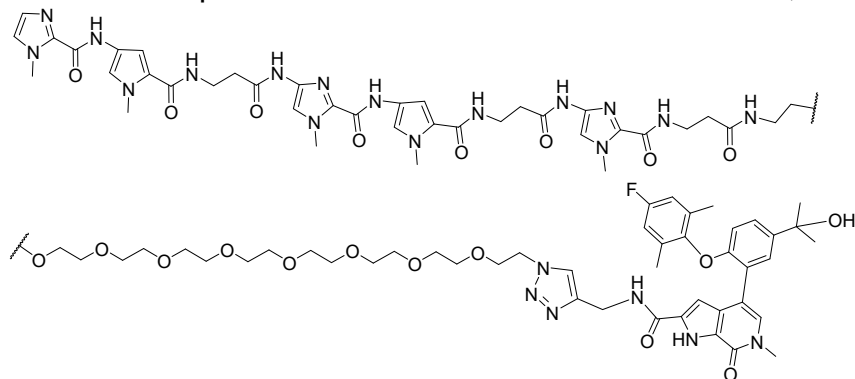
4. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:

5. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:



5 aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este.

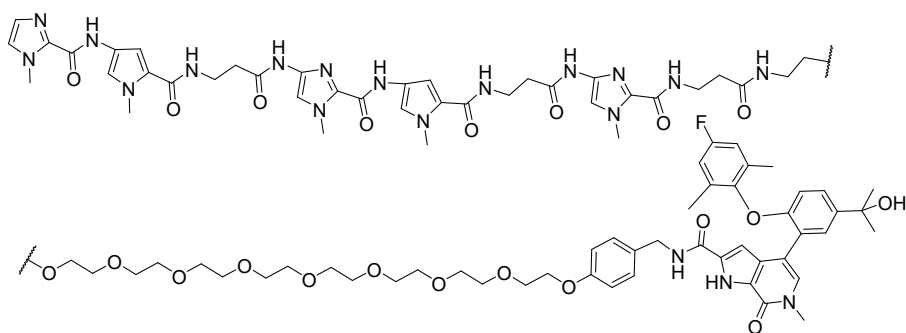
6. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:



desde el punto de vista farmacéutico de este.

7. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:

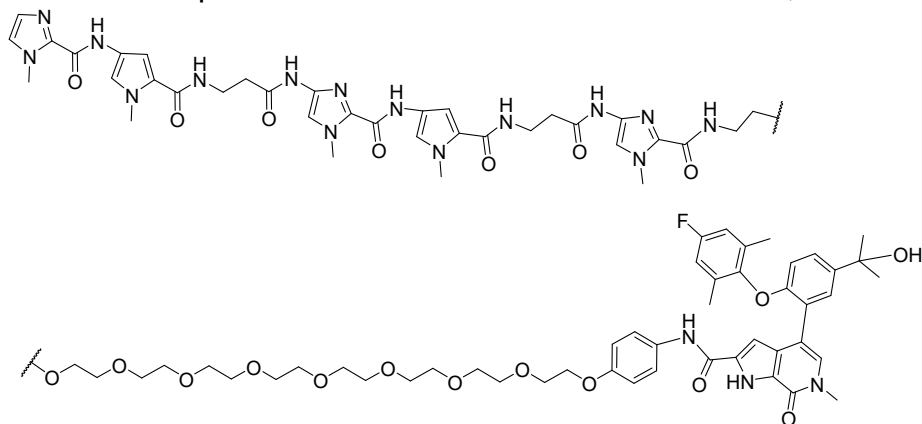
8



6 o una sal

aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este.

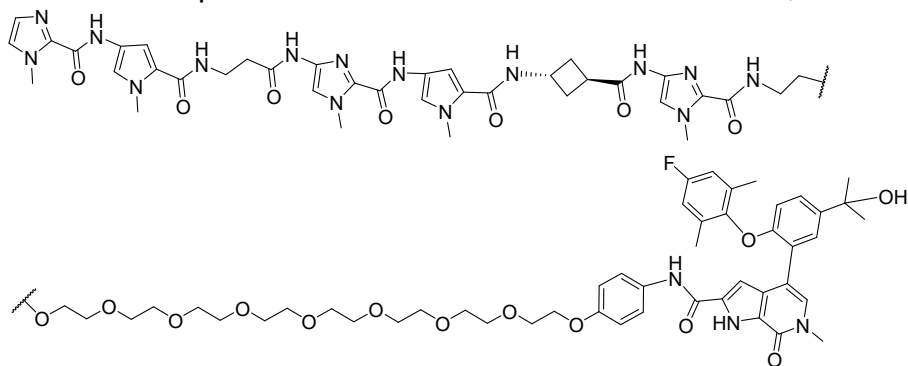
8. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:



7 o una sal

5 aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este.

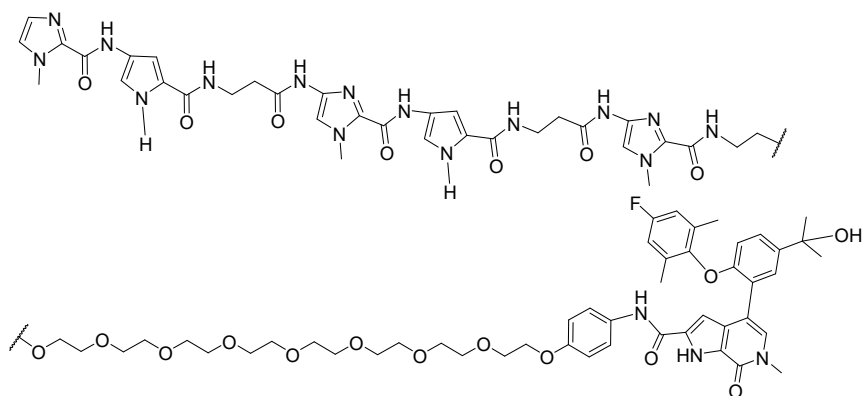
9. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:



8 o una sal

aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este.

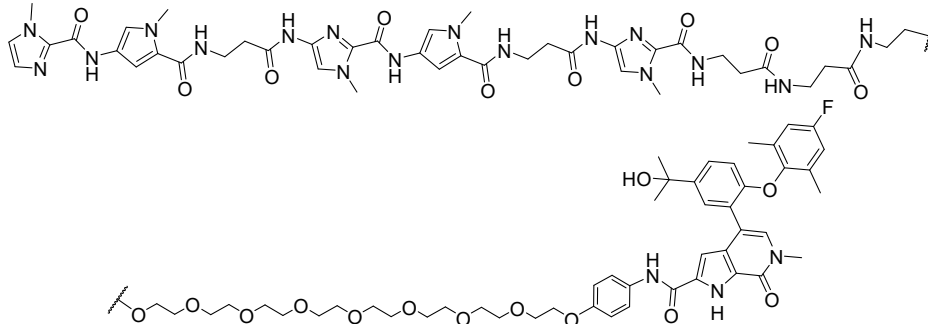
10. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es



9 o una sal aceptable

desde el punto de vista farmacéutico de este.

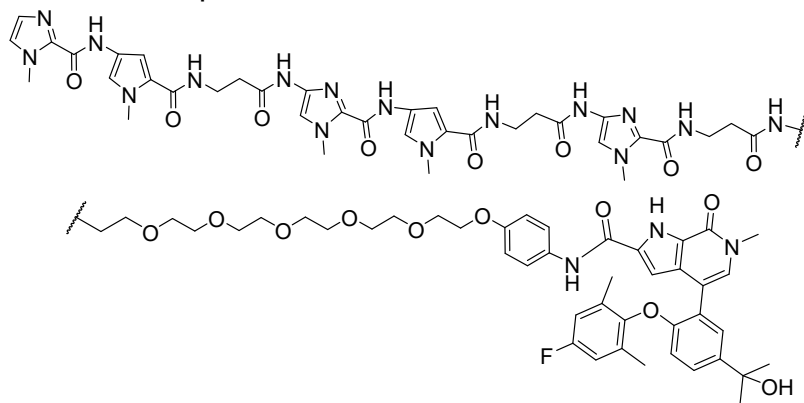
11. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es



10 o una sal

5 aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este.

12. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es



11 o una sal aceptable

desde el punto de vista farmacéutico de este.

13. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es

desde el punto de vista farmacéutico de este.

*OCCOP(=O)(O)OC(C)(C)Oc1ccc(Oc2cc(C)c(C)c2)c(C)c1Nc3c(C)c(C)c(C)c3C(=O)Nc4ccc(NC(=O)c5cc(C)c(C)c5)c4C(=O)NCCNC(=O)c6cc(C)c(C)c6C(=O)Nc7cc(C)c(C)c7C(=O)NCCNC(=O)c8cc(C)c(C)c8C(=O)Nc9cc(C)c(C)c9C(=O)NCCNC(=O)c10cc(C)c(C)c10C(=O)Nc11cc(C)c(C)c11C(=O)NCCNC(=O)c12cc(C)c(C)c12C(=O)Nc13cc(C)c(C)c13C(=O)NCCNC(=O)c14cc(C)c(C)c14C(=O)Nc15cc(C)c(C)c15C(=O)NCCNC(=O)c16cc(C)c(C)c16C(=O)Nc17cc(C)c(C)c17C(=O)NCCNC(=O)c18cc(C)c(C)c18C(=O)Nc19cc(C)c(C)c19C(=O)NCCNC(=O)c20cc(C)c(C)c20C(=O)Nc21cc(C)c(C)c21C(=O)NCCNC(=O)c22cc(C)c(C)c22C(=O)Nc23cc(C)c(C)c23C(=O)NCCNC(=O)c24cc(C)c(C)c24C(=O)Nc25cc(C)c(C)c25C(=O)NCCNC(=O)c26cc(C)c(C)c26C(=O)Nc27cc(C)c(C)c27C(=O)NCCNC(=O)c28cc(C)c(C)c28C(=O)Nc29cc(C)c(C)c29C(=O)NCCNC(=O)c30cc(C)c(C)c30C(=O)Nc31cc(C)c(C)c31C(=O)NCCNC(=O)c32cc(C)c(C)c32C(=O)Nc33cc(C)c(C)c33C(=O)NCCNC(=O)c34cc(C)c(C)c34C(=O)Nc35cc(C)c(C)c35C(=O)NCCNC(=O)c36cc(C)c(C)c36C(=O)Nc37cc(C)c(C)c37C(=O)NCCNC(=O)c38cc(C)c(C)c38C(=O)Nc39cc(C)c(C)c39C(=O)NCCNC(=O)c40cc(C)c(C)c40C(=O)Nc41cc(C)c(C)c41C(=O)NCCNC(=O)c42cc(C)c(C)c42C(=O)Nc43cc(C)c(C)c43C(=O)NCCNC(=O)c44cc(C)c(C)c44C(=O)Nc45cc(C)c(C)c45C(=O)NCCNC(=O)c46cc(C)c(C)c46C(=O)Nc47cc(C)c(C)c47C(=O)NCCNC(=O)c48cc(C)c(C)c48C(=O)Nc49cc(C)c(C)c49C(=O)NCCNC(=O)c50cc(C)c(C)c50C(=O)Nc51cc(C)c(C)c51C(=O)NCCNC(=O)c52cc(C)c(C)c52C(=O)Nc53cc(C)c(C)c53C(=O)NCCNC(=O)c54cc(C)c(C)c54C(=O)Nc55cc(C)c(C)c55C(=O)NCCNC(=O)c56cc(C)c(C)c56C(=O)Nc57cc(C)c(C)c57C(=O)NCCNC(=O)c58cc(C)c(C)c58C(=O)Nc59cc(C)c(C)c59C(=O)NCCNC(=O)c60cc(C)c(C)c60C(=O)Nc61cc(C)c(C)c61C(=O)NCCNC(=O)c62cc(C)c(C)c62C(=O)Nc63cc(C)c(C)c63C(=O)NCCNC(=O)c64cc(C)c(C)c64C(=O)Nc65cc(C)c(C)c65C(=O)NCCNC(=O)c66cc(C)c(C)c66C(=O)Nc67cc(C)c(C)c67C(=O)NCCNC(=O)c68cc(C)c(C)c68C(=O)Nc69cc(C)c(C)c69C(=O)NCCNC(=O)c70cc(C)c(C)c70C(=O)Nc71cc(C)c(C)c71C(=O)NCCNC(=O)c72cc(C)c(C)c72C(=O)Nc73cc(C)c(C)c73C(=O)NCCNC(=O)c74cc(C)c(C)c74C(=O)Nc75cc(C)c(C)c75C(=O)NCCNC(=O)c76cc(C)c(C)c76C(=O)Nc77cc(C)c(C)c77C(=O)NCCNC(=O)c78cc(C)c(C)c78C(=O)Nc79cc(C)c(C)c79C(=O)NCCNC(=O)c80cc(C)c(C)c80C(=O)Nc81cc(C)c(C)c81C(=O)NCCNC(=O)c82cc(C)c(C)c82C(=O)Nc83cc(C)c(C)c83C(=O)NCCNC(=O)c84cc(C)c(C)c84C(=O)Nc85cc(C)c(C)c85C(=O)NCCNC(=O)c86cc(C)c(C)c86C(=O)Nc87cc(C)c(C)c87C(=O)NCCNC(=O)c88cc(C)c(C)c88C(=O)Nc89cc(C)c(C)c89C(=O)NCCNC(=O)c90cc(C)c(C)c90C(=O)Nc91cc(C)c(C)c91C(=O)NCCNC(=O)c92cc(C)c(C)c92C(=O)Nc93cc(C)c(C)c93C(=O)NCCNC(=O)c94cc(C)c(C)c94C(=O)Nc95cc(C)c(C)c95C(=O)NCCNC(=O)c96cc(C)c(C)c96C(=O)Nc97cc(C)c(C)c97C(=O)NCCNC(=O)c98cc(C)c(C)c98C(=O)Nc99cc(C)c(C)c99C(=O)NCCNC(=O)c100cc(C)c(C)c100C(=O)Nc101cc(C)c(C)c101C(=O)NCCNC(=O)c102cc(C)c(C)c102C(=O)Nc103cc(C)c(C)c103C(=O)NCCNC(=O)c104cc(C)c(C)c104C(=O)Nc105cc(C)c(C)c105C(=O)NCCNC(=O)c106cc(C)c(C)c106C(=O)Nc107cc(C)c(C)c107C(=O)NCCNC(=O)c108cc(C)c(C)c108C(=O)Nc109cc(C)c(C)c109C(=O)NCCNC(=O)c110cc(C)c(C)c110C(=O)Nc111cc(C)c(C)c111C(=O)NCCNC(=O)c112cc(C)c(C)c112C(=O)Nc113cc(C)c(C)c113C(=O)NCCNC(=O)c114cc(C)c(C)c114C(=O)Nc115cc(C)c(C)c115C(=O)NCCNC(=O)c116cc(C)c(C)c116C(=O)Nc117cc(C)c(C)c117C(=O)NCCNC(=O)c118cc(C)c(C)c118C(=O)Nc119cc(C)c(C)c119C(=O)NCCNC(=O)c120cc(C)c(C)c120C(=O)Nc121cc(C)c(C)c121C(=O)NCCNC(=O)c122cc(C)c(C)c122C(=O)Nc123cc(C)c(C)c123C(=O)NCCNC(=O)c124cc(C)c(C)c124C(=O)Nc125cc(C)c(C)c125C(=O)NCCNC(=O)c126cc(C)c(C)c126C(=O)Nc127cc(C)c(C)c127C(=O)NCCNC(=O)c128cc(C)c(C)c128C(=O)Nc129cc(C)c(C)c129C(=O)NCCNC(=O)c130cc(C)c(C)c130C(=O)Nc131cc(C)c(C)c131C(=O)NCCNC(=O)c132cc(C)c(C)c132C(=O)Nc133cc(C)c(C)c133C(=O)NCCNC(=O)c134cc(C)c(C)c134C(=O)Nc135cc(C)c(C)c135C(=O)NCCNC(=O)c136cc(C)c(C)c136C(=O)Nc137cc(C)c(C)c137C(=O)NCCNC(=O)c138cc(C)c(C)c138C(=O)Nc139cc(C)c(C)c139C(=O)NCCNC(=O)c140cc(C)c(C)c140C(=O)Nc141cc(C)c(C)c141C(=O)NCCNC(=O)c142cc(C)c(C)c142C(=O)Nc143cc(C)c(C)c143C(=O)NCCNC(=O)c144cc(C)c(C)c144C(=O)Nc145cc(C)c(C)c145C(=O)NCCNC(=O)c146cc(C)c(C)c146C(=O)Nc147cc(C)c(C)c147C(=O)NCCNC(=O)c148cc(C)c(C)c148C(=O)Nc149cc(C)c(C)c149C(=O)NCCNC(=O)c150cc(C)c(C)c150C(=O)Nc151cc(C)c(C)c151C(=O)NCCNC(=O)c152cc(C)c(C)c152C(=O)Nc153cc(C)c(C)c153C(=O)NCCNC(=O)c154cc(C)c(C)c154C(=O)Nc155cc(C)c(C)c155C(=O)NCCNC(=O)c156cc(C)c(C)c156C(=O)Nc157cc(C)c(C)c157C(=O)NCCNC(=O)c158cc(C)c(C)c158C(=O)Nc159cc(C)c(C)c159C(=O)NCCNC(=O)c160cc(C)c(C)c160C(=O)Nc161cc(C)c(C)c161C(=O)NCCNC(=O)c162cc(C)c(C)c162C(=O)Nc163cc(C)c(C)c163C(=O)NCCNC(=O)c164cc(C)c(C)c164C(=O)Nc165cc(C)c(C)c165C(=O)NCCNC(=O)c166cc(C)c(C)c166C(=O)Nc167cc(C)c(C)c167C(=O)NCCNC(=O)c168cc(C)c(C)c168C(=O)Nc169cc(C)c(C)c169C(=O)NCCNC(=O)c170cc(C)c(C)c170C(=O)Nc171cc(C)c(C)c171C(=O)NCCNC(=O)c172cc(C)c(C)c172C(=O)Nc173cc(C)c(C)c173C(=O)NCCNC(=O)c174cc(C)c(C)c174C(=O)Nc175cc(C)c(C)c175C(=O)NCCNC(=O)c176cc(C)c(C)c176C(=O)Nc177cc(C)c(C)c177C(=O)NCCNC(=O)c178cc(C)c(C)c178C(=O)Nc179cc(C)c(C)c179C(=O)NCCNC(=O)c180cc(C)c(C)c180C(=O)Nc181cc(C)c(C)c181C(=O)NCCNC(=O)c182cc(C)c(C)c182C(=O)Nc183cc(C)c(C)c183C(=O)NCCNC(=O)c184cc(C)c(C)c184C(=O)Nc185cc(C)c(C)c185C(=O)NCCNC(=O)c186cc(C)c(C)c186C(=O)Nc187cc(C)c(C)c187C(=O)NCCNC(=O)c188cc(C)c(C)c188C(=O)Nc189cc(C)c(C)c189C(=O)NCCNC(=O)c190cc(C)c(C)c190C(=O)Nc191cc(C)c(C)c191C(=O)NCCNC(=O)c192cc(C)c(C)c192C(=O)Nc193cc(C)c(C)c193C(=O)NCCNC(=O)c194cc(C)c(C)c194C(=O)Nc195cc(C)c(C)c195C(=O)NCCNC(=O)c196cc(C)c(C)c196C(=O)Nc197cc(C)c(C)c197C(=O)NCCNC(=O)c198cc(C)c(C)c198C(=O)Nc199cc(C)c(C)c199C(=O)Nc200cc(C)c(C)c200C(=O)Nc201cc(C)c(C)c201C(=O)NCCNC(=O)c202cc(C)c(C)c202C(=O)Nc203cc(C)c(C)c203C(=O)NCCNC(=O)c204cc(C)c(C)c204C(=O)Nc205cc(C)c(C)c205C(=O)NCCNC(=O)c206cc(C)c(C)c206C(=O)Nc207cc(C)c(C)c207C(=O)NCCNC(=O)c208cc(C)c(C)c208C(=O)Nc209cc(C)c(C)c209C(=O)NCCNC(=O)c210cc(C)c(C)c210C(=O)Nc211cc(C)c(C)c211C(=O)N

5 aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este.

[illegible]

aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este.

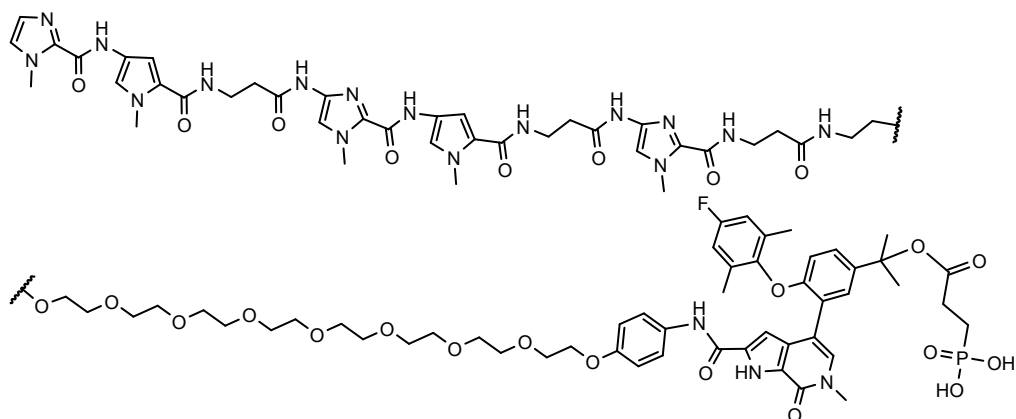
16. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es

17. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:

18. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:

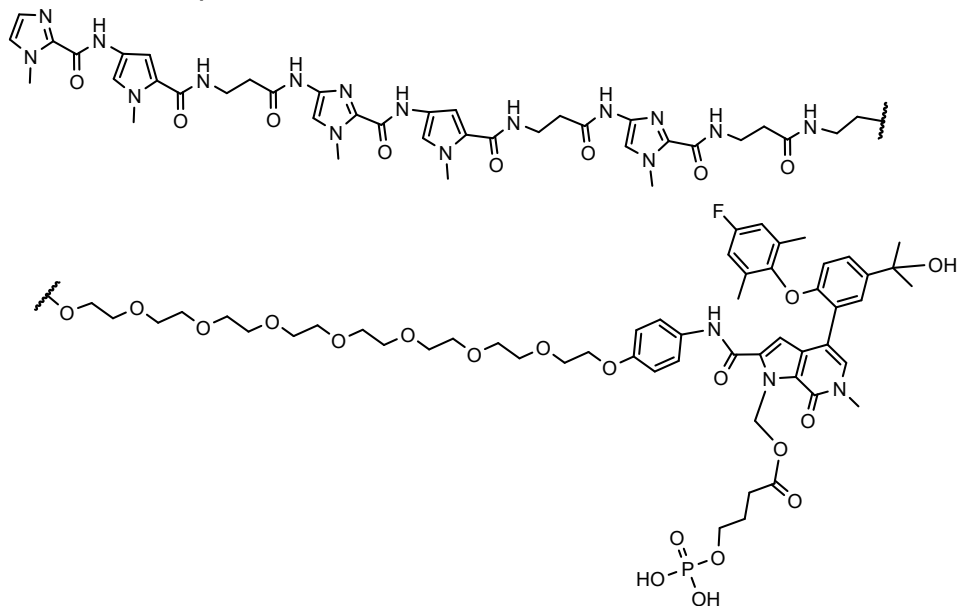
[illegible]

19. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:

**18** o una sal

aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este.

20. El compuesto de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el compuesto es:

**19** o una sal

5 aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este.

21. Una composición farmacéutica que comprende un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1-20, o una sal aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este; y un excipiente aceptable desde el punto de vista farmacéutico.

10 22. Un método de modulación de la expresión de *fxn* que comprende poner en contacto *fxn* con un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1-20, o una sal aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este, o una composición farmacéutica de acuerdo con la reivindicación 21.

23. Un método de tratamiento de una enfermedad o afección causada por la expresión de una *fxn* defectuosa en un paciente que lo necesita, que comprende
15 administrar al paciente un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1-20, o una sal aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este, o una composición farmacéutica de acuerdo con la reivindicación 21.

24. El método de acuerdo con la reivindicación 23, en donde la enfermedad es la ataxia de Friedreich (AF).

20 25. Un método para tratar la ataxia de Freidreich (AF) en un paciente que la

necesita, que comprende administrar al paciente un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1-20, o una sal aceptable desde el punto de vista farmacéutico de este, o una composición farmacéutica de acuerdo con la reivindicación 21.

- 5 26. El método de acuerdo con la reivindicación 25, en donde el método comprende aliviar uno o más de atrofia muscular, ataxia, fasciculación o demencia.