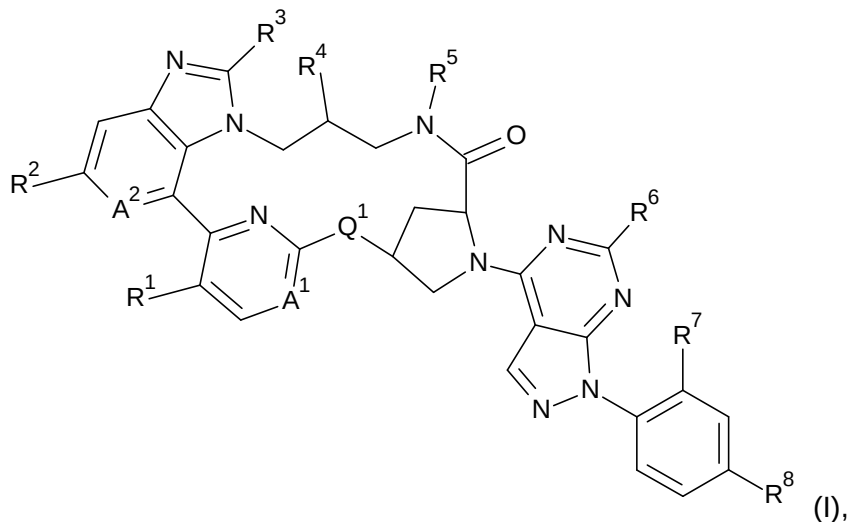


REIVINDICACIONES

1. Un compuesto de fórmula (I),



en donde

R¹ es H o halógeno;

R² es H o halógeno;

R³ es alquil C₁₋₆;

R⁴ es alcoxi C₁₋₆;

R⁵ es alquil C₁₋₆;

R⁶ es 2-oxo-3,6-diazabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo que se sustituye una o dos veces por sustituyentes seleccionados independientemente de cicloalquil C₃₋₇ y alquil C₁₋₆,

2-oxo-3,8-diazabicyclo[3.2.1]octan-8-ilo sustituido por cicloalquil C₃₋₇,

3-oxo-piperazin-1-ilo sustituido por cicloalquil C₃₋₇,

4-oxo-3,7-diazabicyclo[4.1.1]octan-7-ilo sustituido por cicloalquil C₃₋₇,

6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo que se sustituye una o dos veces por sustituyentes seleccionados independientemente de hidroxilo, tetrazolilo y alquil C₁₋₆,

6-oxo-3-oxa-7,9-diazabicyclo[3.3.1]nonan-9-ilo sustituido por cicloalquil C₃₋₇, o

8-azabicyclo[3.2.1]octan-8-ilo que se sustituye dos veces por hidroxilo y alquil C₁₋₆,

R⁷ es hidroxilo o halógeno;

R⁸ es halógeno;

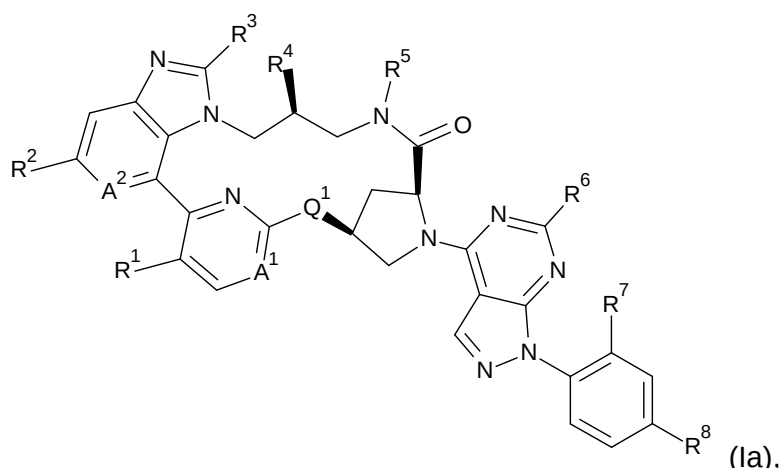
A¹ es CH o N;

A² es CR⁹ o N, en donde R⁹ es H o halógeno;

Q¹ es NH u O;

o una sal farmacéuticamente aceptable de estos.

2. Un compuesto de fórmula (Ia),



en donde

R¹ es H o halógeno;

R² es H o halógeno;

5 R³ es alquil C₁₋₆;

R⁴ es alcoxi C₁₋₆;

R⁵ es alquil C₁₋₆;

R⁶ es 2-oxo-3,6-diazabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo que se sustituye una o dos veces por sustituyentes seleccionados independientemente de cicloalquil C₃₋₇ y alquil C₁₋₆,

10 2-oxo-3,8-diazabicyclo[3.2.1]octan-8-ilo sustituido por cicloalquil C₃₋₇,

3-oxo-piperazin-1-ilo sustituido por cicloalquil C₃₋₇,

4-oxo-3,7-diazabicyclo[4.1.1]octan-7-ilo sustituido por cicloalquil C₃₋₇,

6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo que se sustituye una o dos veces por sustituyentes seleccionados independientemente de hidroxilo, tetrazolilo y alquil C₁₋₆,

15 6-oxo-3-oxa-7,9-diazabicyclo[3.3.1]nonan-9-ilo sustituido por cicloalquil C₃₋₇, o

8-azabicyclo[3.2.1]octan-8-ilo que se sustituye dos veces por hidroxilo y alquil C₁₋₆;

R⁷ es hidroxilo o halógeno;

R⁸ es halógeno;

A¹ es CH o N;

20 A² es CR⁹ o N, en donde R⁹ es H o halógeno;

Q¹ es NH u O;

o una sal farmacéuticamente aceptable de estos.

3. Un compuesto de acuerdo con las reivindicaciones 1 o 2, en donde R¹ es H o fluoro.

4. Un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 3, en donde

25 R² es H o fluoro.

5. Un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 4, en donde R³ es metilo.

6. Un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 5, en donde R^4 es metoxi o etoxi.
7. Un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 6, en donde R^5 es metilo.
- 5 8. Un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 7, en donde R^6 es 2-oxo-3,6-diazabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo que se sustituye dos veces por cicloalquil C_{3-7} y alquil C_{1-6} ,
6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo que se sustituye una o dos veces por sustituyentes seleccionados independientemente de hidroxilo, tetrazolilo y alquil C_{1-6} , o
10 6-oxo-3-oxa-7,9-diazabicyclo[3.3.1]nonan-9-ilo sustituido por cicloalquil C_{3-7} .
9. Un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 8, en donde R^6 es 2-oxo-3,6-diazabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo que se sustituye dos veces por ciclopropilo y metilo,
6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo que se sustituye una o dos veces por sustituyentes seleccionados independientemente de hidroxilo, tetrazolilo, metilo y etilo, o
15 6-oxo-3-oxa-7,9-diazabicyclo[3.3.1]nonan-9-ilo sustituido por ciclopropilo.
10. Un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 9, en donde R^6 es 3-ciclopropil-1-metil-2-oxo-3,6-diazabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo, 3-endo-(tetrazol-1-il)-6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo, 3-etil-3-exo-hidroxi-6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo, 3-exo-(tetrazol-2-il)-6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo, 3-exo-hidroxi-3-metil-6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo o 7-ciclopropil-6-oxo-3-oxa-7,9-diazabicyclo[3.3.1]nonan-9-ilo.
20
11. Un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 10, en donde R^7 es hidroxilo o fluoro.
- 25 12. Un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 11, en donde R^8 es fluoro.
13. Un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 12, en donde A^2 es CH o N.
14. Un compuesto de acuerdo con la reivindicación 1 o 2, en donde
30 R^1 es H o halógeno;
 R^2 es H o halógeno;
 R^3 es alquil C_{1-6} ;
 R^4 es alcoxi C_{1-6} ;
 R^5 es alquil C_{1-6} ;
35 R^6 es 2-oxo-3,6-diazabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo que se sustituye dos veces por cicloalquil C_{3-7} y alquil C_{1-6} ,

6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo que se sustituye una o dos veces por sustituyentes seleccionados independientemente de hidroxilo, tetrazolilo y alquil C₁₋₆, o

6-oxo-3-oxa-7,9-diazabicyclo[3.3.1]nonan-9-ilo sustituido por cicloalquil C₃₋₇;

R⁷ es hidroxilo o halógeno;

R⁸ es halógeno;

A¹ es CH o N;

A² es CH o N;

Q¹ es NH u O;

o una sal farmacéuticamente aceptable de estos.

15. Un compuesto de acuerdo con la reivindicación 14, en donde

R¹ es H o fluoro;

R² es H o fluoro;

R³ es metilo;

R⁴ es metoxi o etoxi;

R⁵ es metilo;

R⁶ es 3-ciclopropil-1-metil-2-oxo-3,6-diazabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo, 3-*endo*-(tetrazol-1-il)-6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo, 3-etil-3-*exo*-hidroxil-6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo, 3-*exo*-(tetrazol-2-il)-6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo, 3-*exo*-hidroxil-3-metil-6-azabicyclo[3.1.1]heptan-6-ilo o 7-ciclopropil-6-oxo-3-oxa-7,9-

diazabicyclo[3.3.1]nonan-9-ilo;

R⁷ es hidroxilo o fluoro;

R⁸ es fluoro;

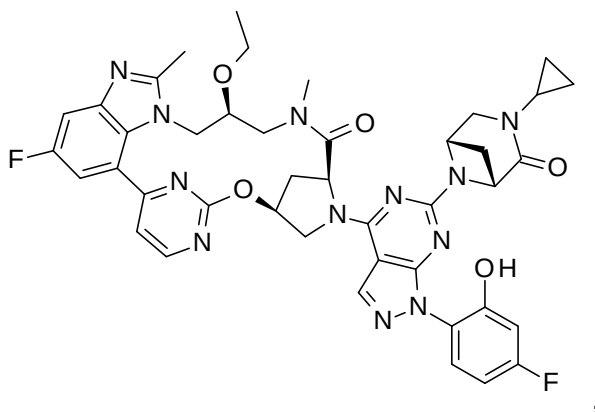
A¹ es CH o N;

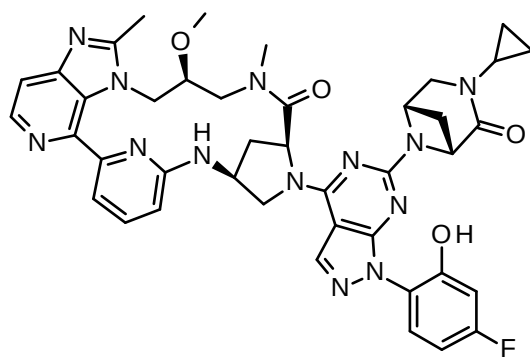
A² es CH o N;

Q¹ es NH u O;

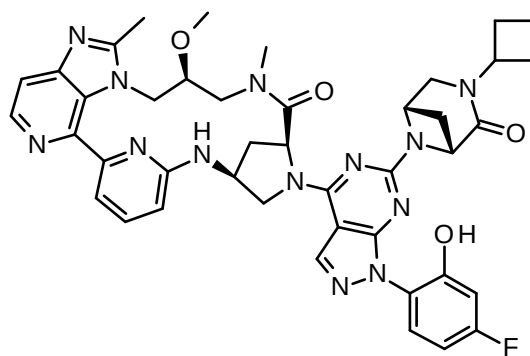
o una sal farmacéuticamente aceptable de estos.

16. Un compuesto seleccionado de:

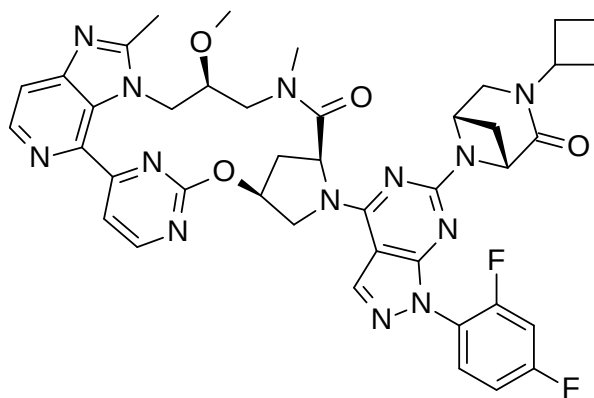




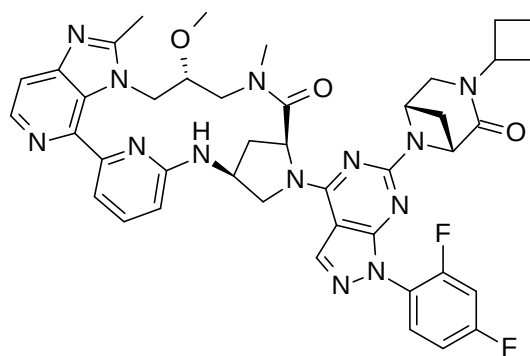
,



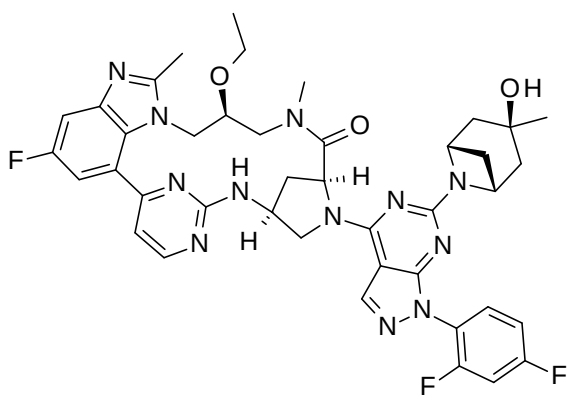
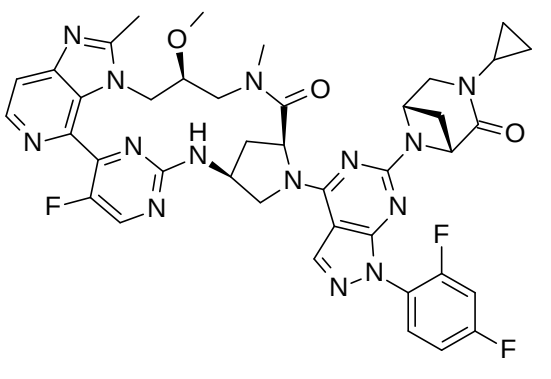
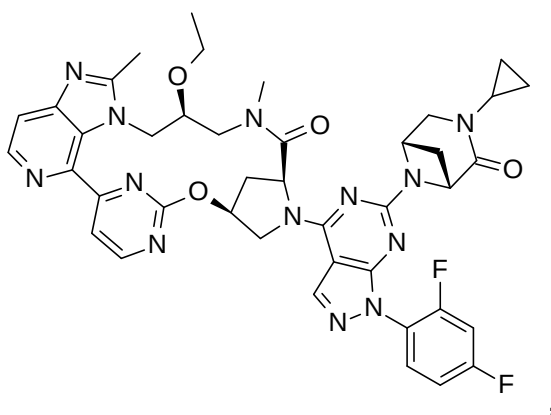
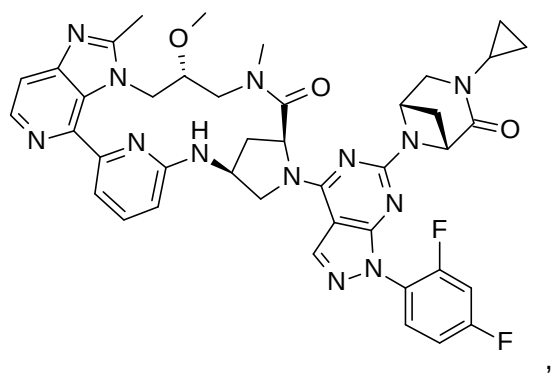
,

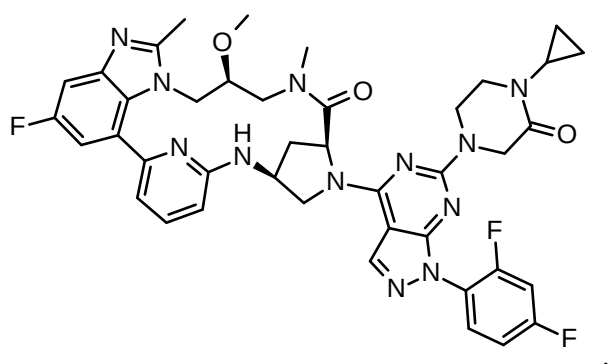
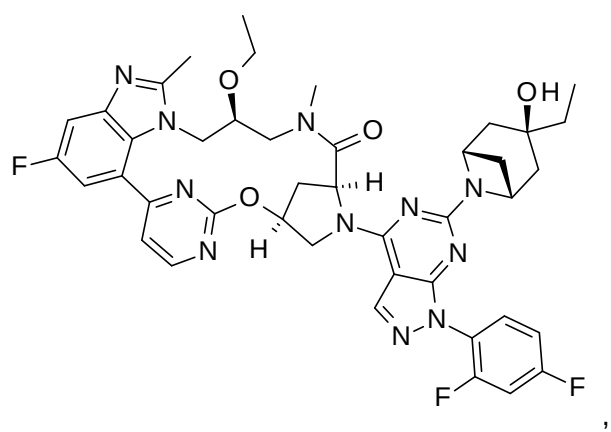
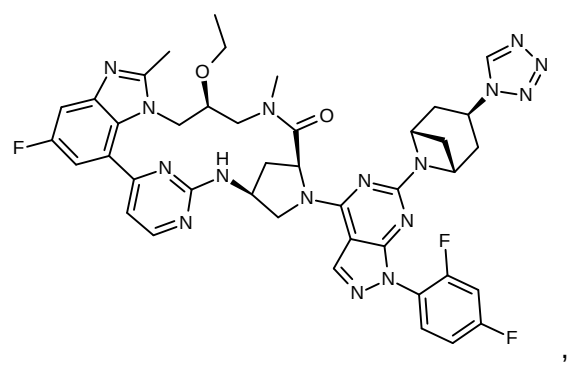
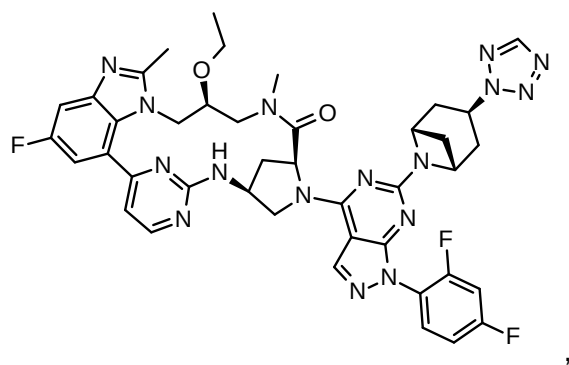


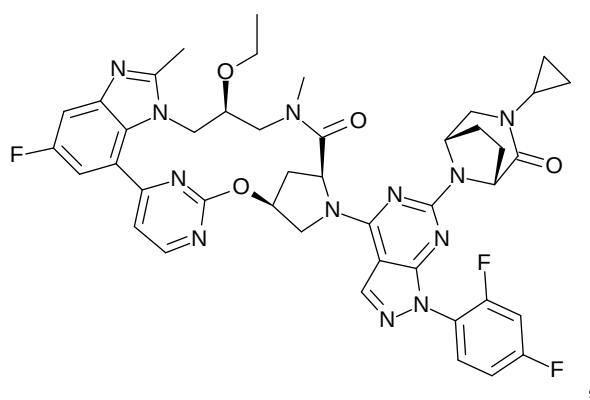
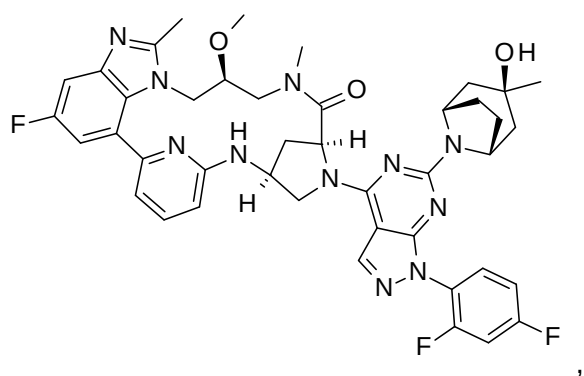
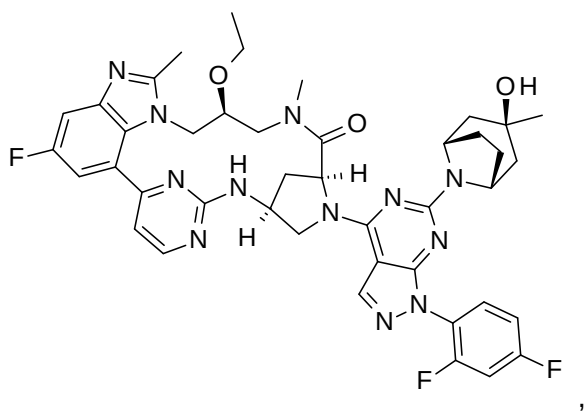
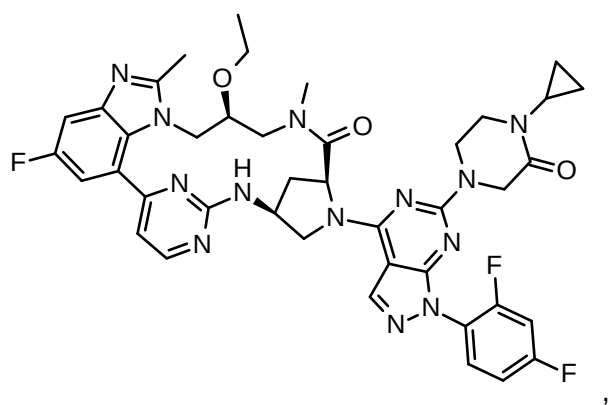
,

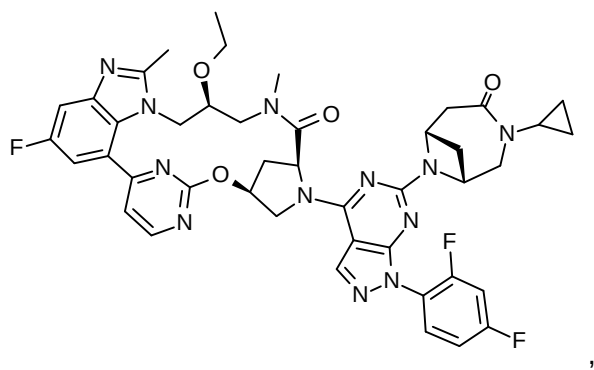
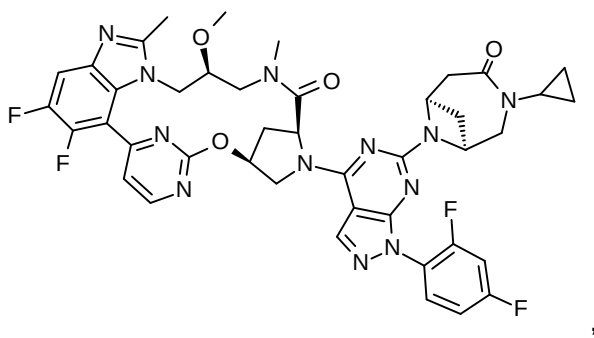
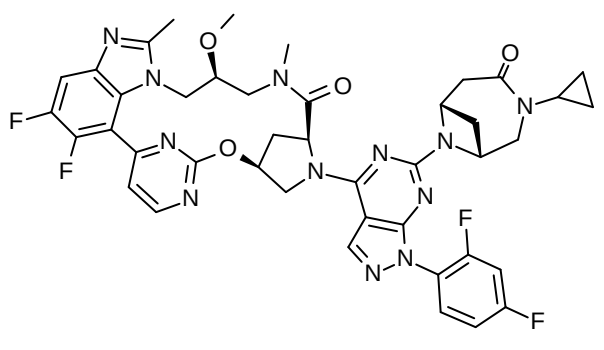
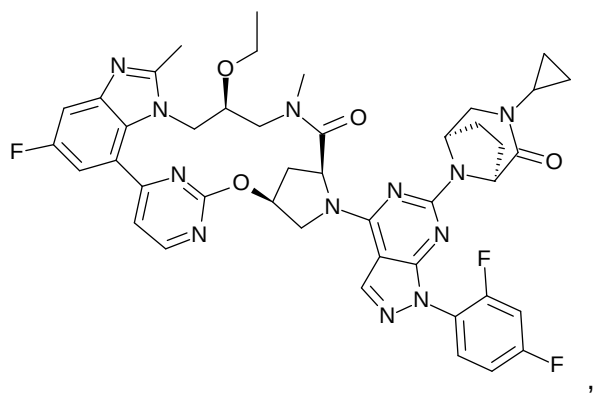


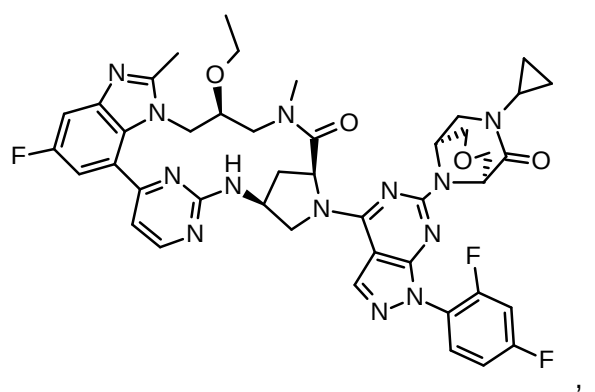
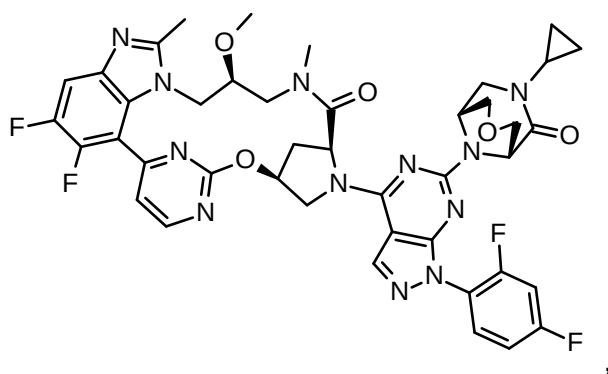
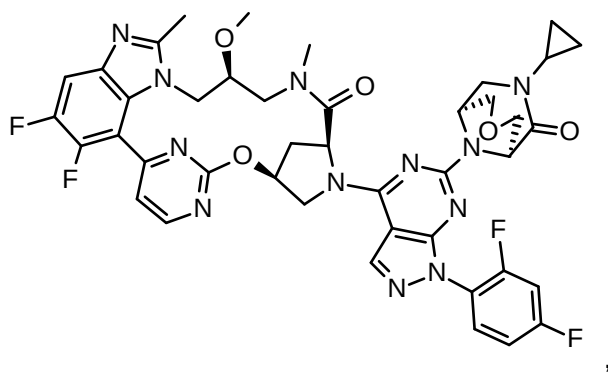
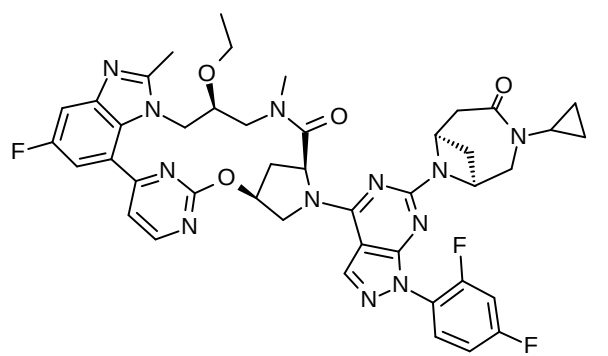
,

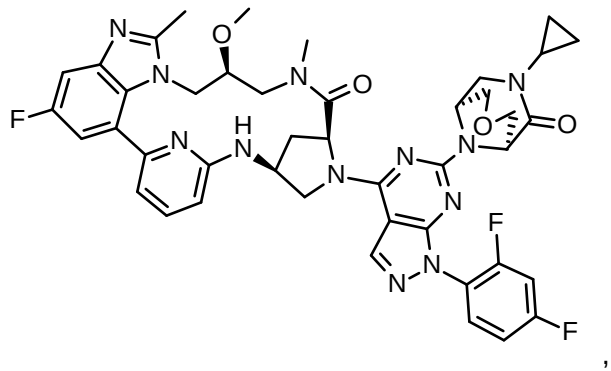
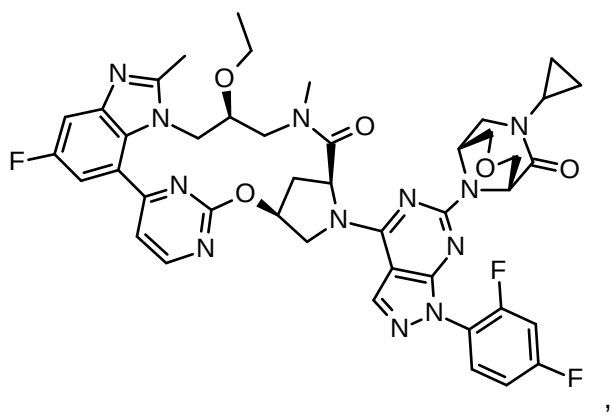
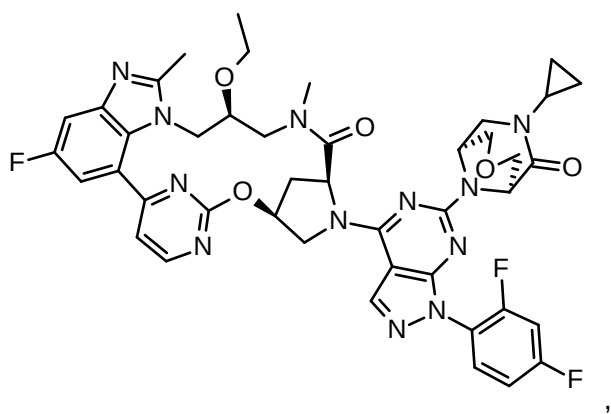
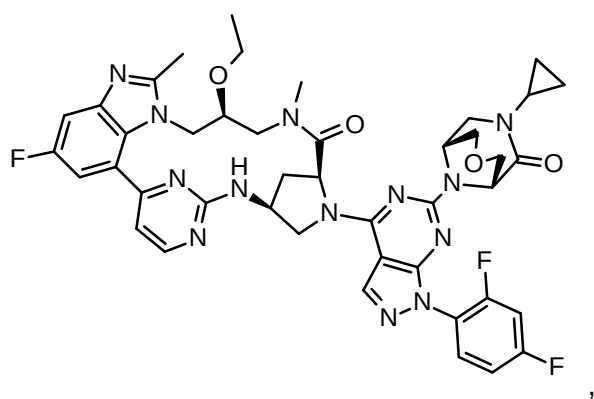


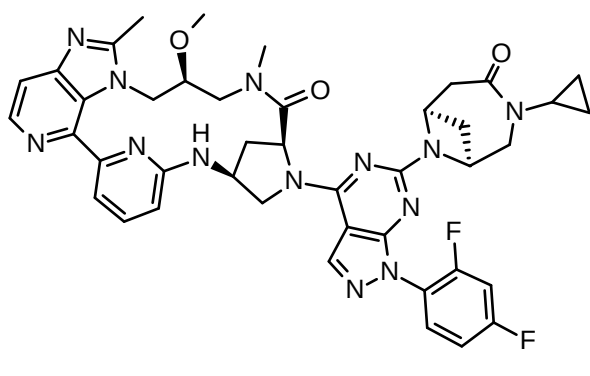
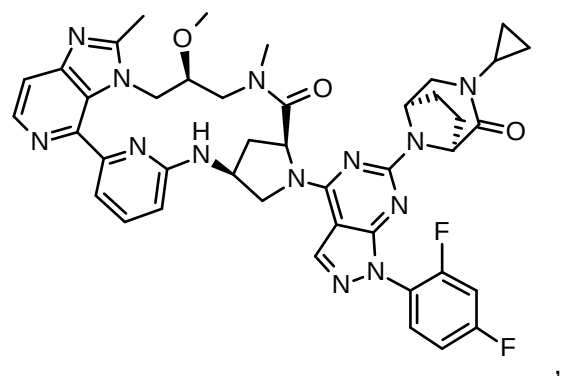
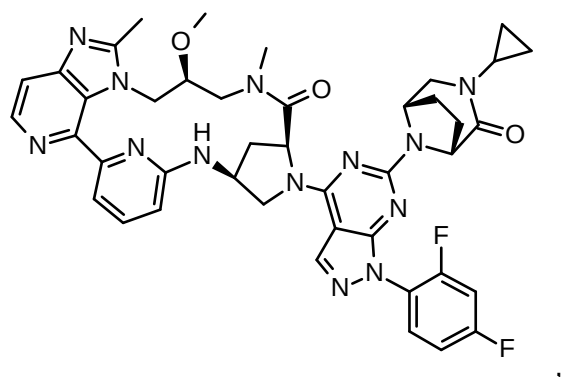
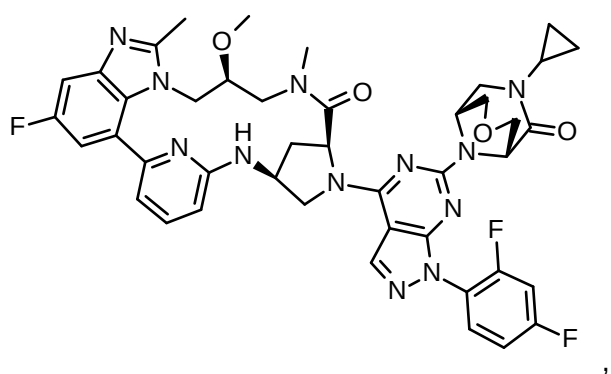


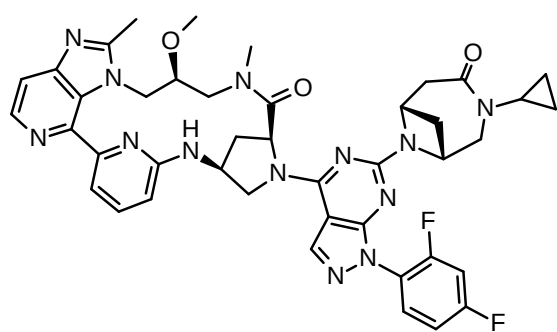




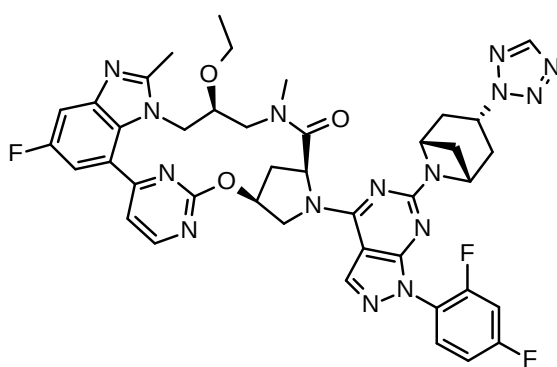




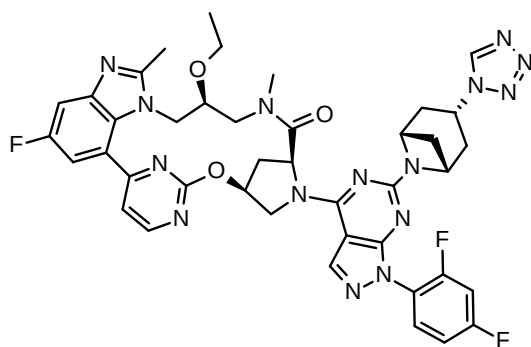




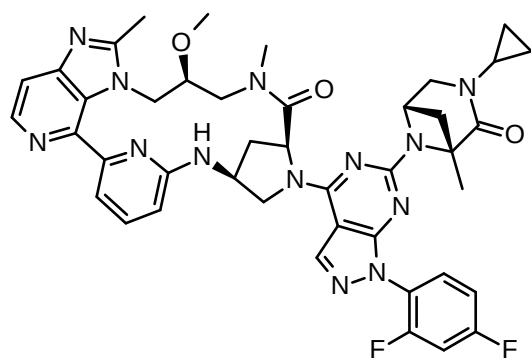
,



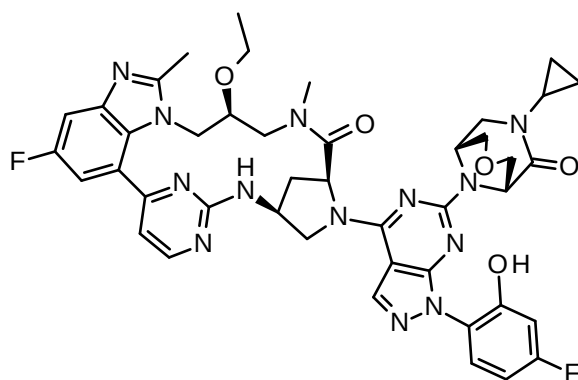
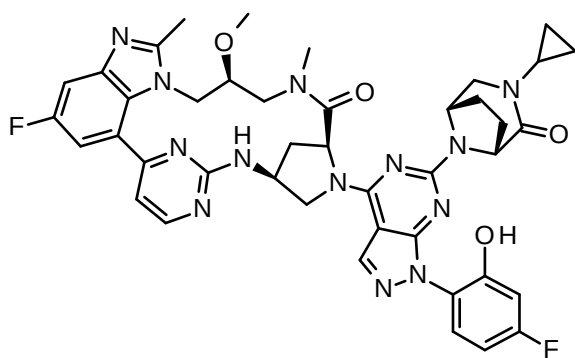
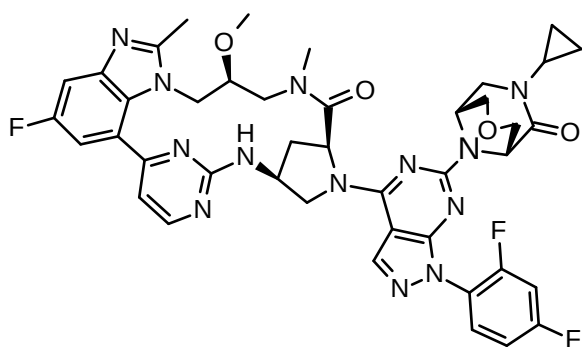
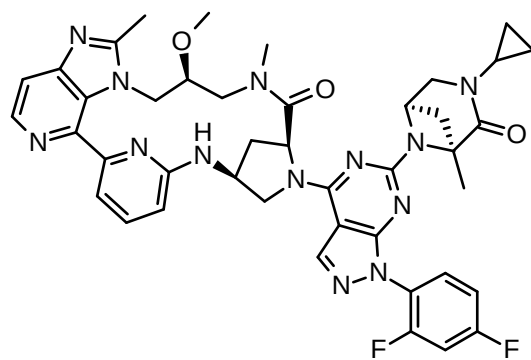
,

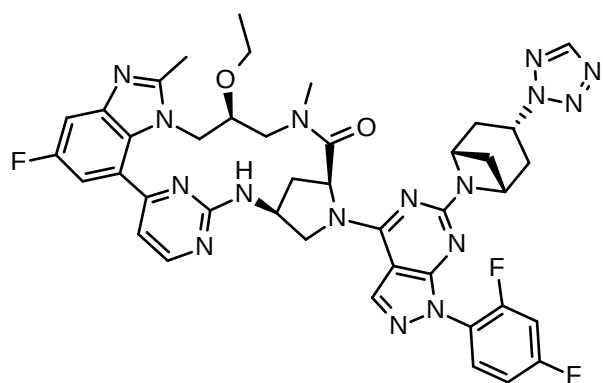
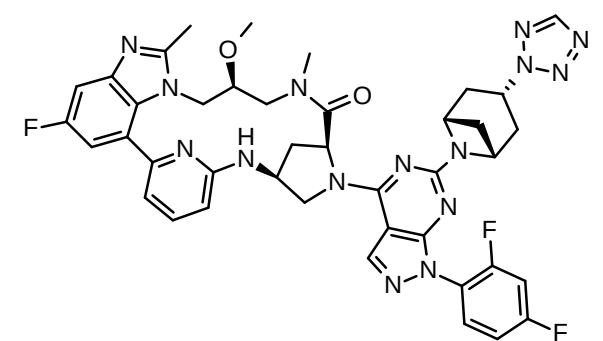
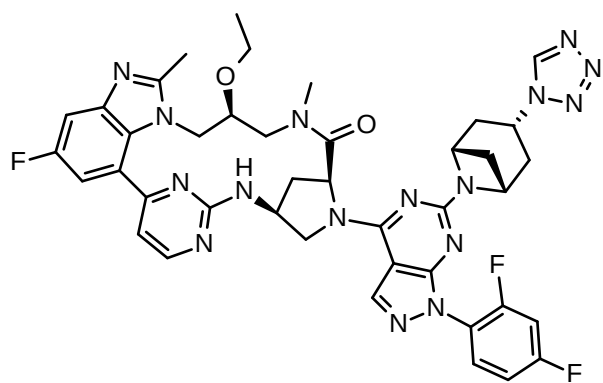
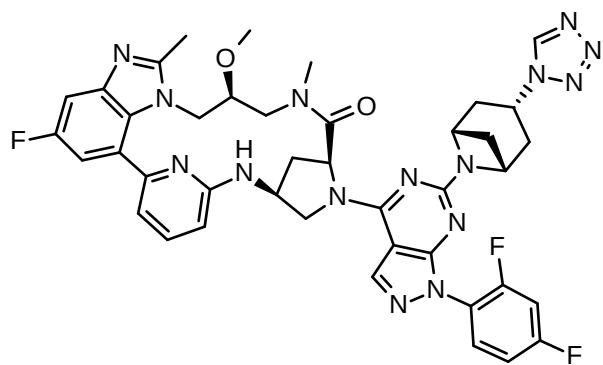


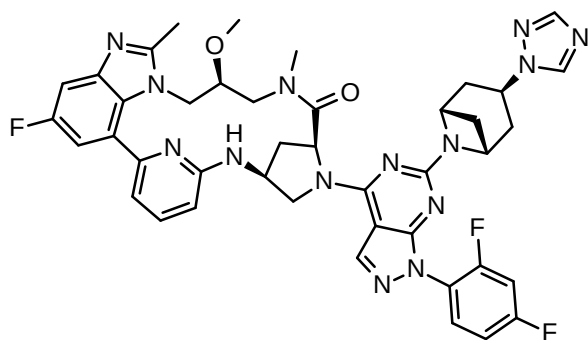
,



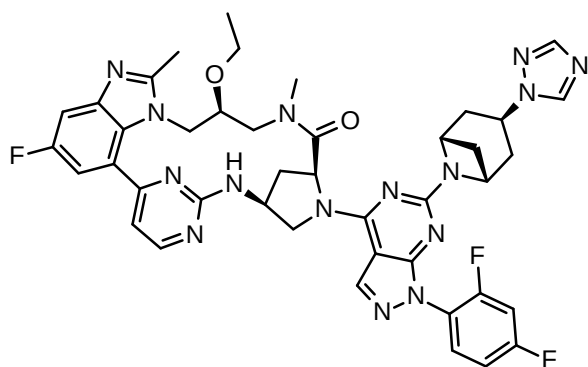
,



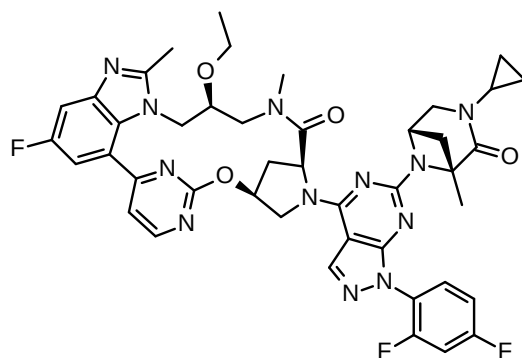




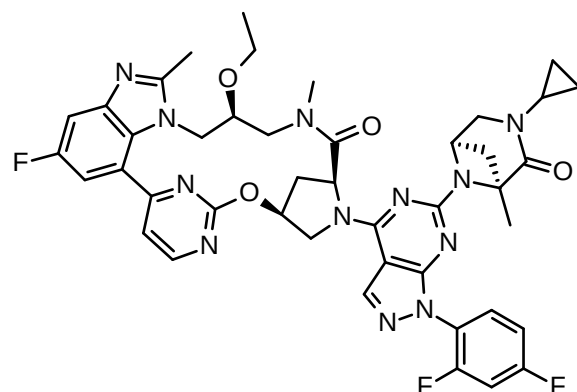
,



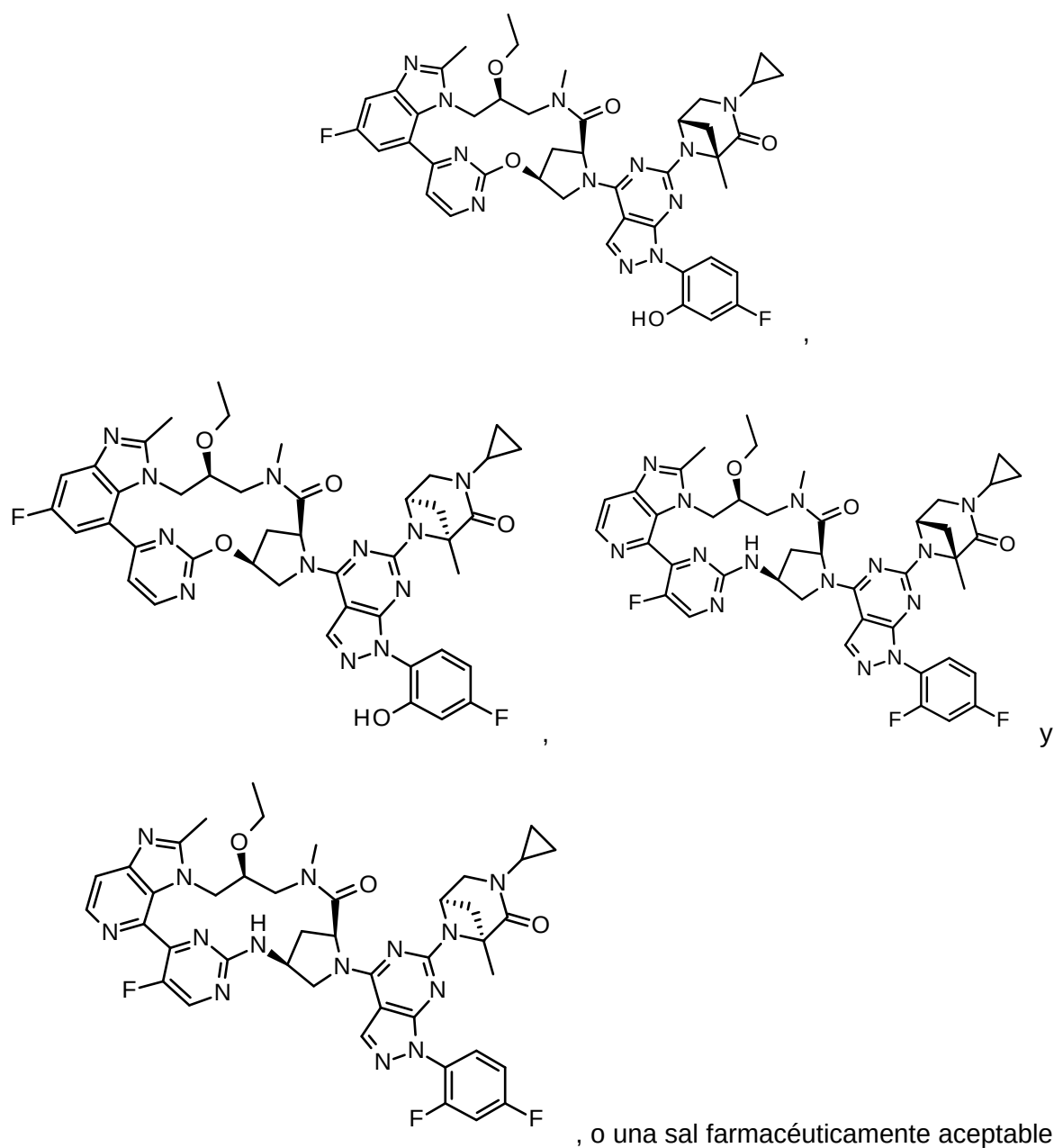
,



,

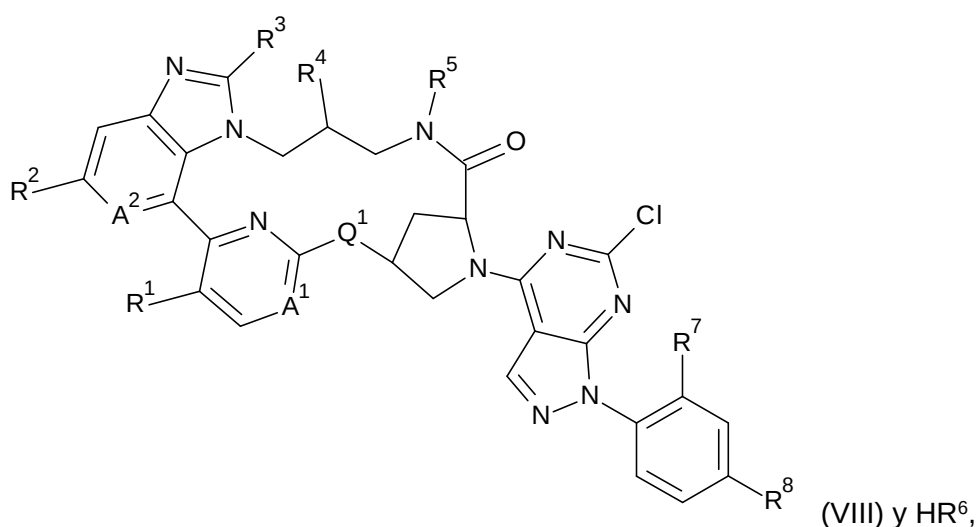


,



de estos.

- 5 17. Un proceso para la preparación de un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16 que comprende la siguiente etapa:
 - a) la formación del compuesto de fórmula (I) mediante sustitución nucleófila o acoplamiento cruzado de Buchwald entre el compuesto de fórmula (VIII),



en donde R¹ a R⁸, Q¹, A¹ y A² son como se define en cualquiera de las reivindicaciones 1 a 15.

18. Un compuesto o sal farmacéuticamente aceptable de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16, cuando se elabora de acuerdo con un proceso de acuerdo con la reivindicación 17.
19. Un compuesto o una sal farmacéuticamente aceptable de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16 para su uso como sustancia terapéuticamente activa.
20. Una composición farmacéutica que comprende un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16 y un excipiente farmacéuticamente aceptable.
21. El uso de un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16 para el tratamiento o la profilaxis de enfermedades autoinmunitarias, enfermedades inflamatorias, enfermedades con trastornos neurológicos, enfermedades metabólicas, enfermedades cardiovasculares, enfermedades oculares o tipos selectivos de cáncer en los que está implicada la sobreexpresión o activación de STING.
22. Un compuesto o sal farmacéuticamente aceptable de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16 para la preparación de un medicamento para el tratamiento o la profilaxis de enfermedades autoinmunitarias, enfermedades inflamatorias, enfermedades con trastornos neurológicos, enfermedades metabólicas, enfermedades cardiovasculares, enfermedades oculares o tipos selectivos de cáncer en los que está implicada la sobreexpresión o activación de STING.
23. El uso de un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16 para el tratamiento de sujetos que tienen una interferonopatía o enfermedades autoinflamatorias en las que la activación de STING es la causa raíz de las

patologías de la enfermedad.

24. El uso de un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16 para el tratamiento o la profilaxis de lupus eritematoso sistémico (SLE), dermatomiositis, enfermedad renal diabética (DKD), retinopatía diabética (RD), degeneración macular relacionada con la edad (AMD), vasculitis de autoanticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), vasculopatía asociada a STING con inicio en la infancia (SAVI), lupus pernicio familiar (FCL), enfermedad de Niemann-Pick tipo C (NPC), síndrome de Aicardi-Goutières (AGS), síndrome COPA o síndrome de Wiskott-Aldrich.
25. El uso de un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16 para la preparación de un medicamento para el tratamiento o la profilaxis de lupus eritematoso sistémico (SLE), dermatomiositis, enfermedad renal diabética (DKD), retinopatía diabética (RD), degeneración macular relacionada con la edad (AMD), vasculitis de autoanticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), vasculopatía asociada a STING con inicio en la infancia (SAVI), lupus pernicio familiar (FCL), enfermedad de Niemann-Pick tipo C (NPC), síndrome de Aicardi-Goutières (AGS), síndrome COPA o síndrome de Wiskott-Aldrich.
26. El uso de un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16 para la inhibición de STING.
27. El uso de un compuesto de acuerdo con cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16 para la preparación de un medicamento para la inhibición de STING.
28. Un método para el tratamiento o la profilaxis de enfermedades autoinmunitarias, en donde el método comprende administrar una cantidad terapéuticamente eficaz de un compuesto como se define en cualquiera de las reivindicaciones 1 a 16.