

## (12) BREVET D'INVENTION

- (11) N° de publication : **MA 39995 B1** (51) Cl. internationale : **A61K 31/5025; C07D 519/00; C07D 487/04; A61P 21/00**
- (43) Date de publication : **29.11.2019**

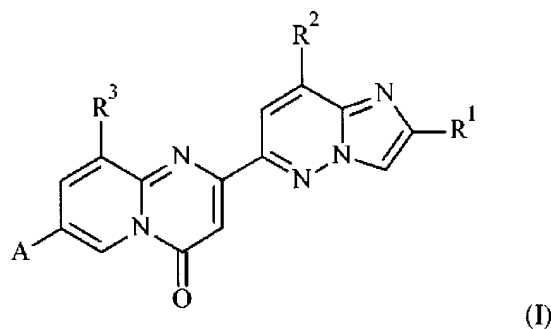
- 
- (21) N° Dépôt : **39995**
- (22) Date de Dépôt : **11.05.2015**
- (30) Données de Priorité : **15.05.2014 US 201461993839 P**
- (86) Données relatives à la demande internationale selon le PCT: **PCT/EP2015/060343 11.05.2015**
- (86) N° de dépôt auprès de l'organisme de validation: EP15721701.9
- (71) Demandeur(s) :
- **F. Hoffmann-La Roche AG, Grenzacherstrasse 124 4070 Basel (CH)**
  - **PTC Therapeutics, Inc., 100 Corporate Court, South Plainfield, NJ 07080 (US)**
- (72) Inventeur(s) : **GREEN, Luke ; RATNI, Hasane ; NARYSHKIN, Nikolai A. ; WEETALL, Marla L.**
- (74) Mandataire : **SABA & CO, TMP**

- 
- (54) Titre : **COMPOSÉS DESTINÉS À TRAITER L'AMYOTROPHIE SPINALE**
- (57) Abrégé : La présente invention concerne des composés représentés par la formule (I) dans laquelle A, R1, R2 et R3 ont la signification indiquée dans la description, ainsi que des sels pharmaceutiquement acceptables de ceux-ci. L'invention concerne également la fabrication des composés représentés par la formule (I), des compositions pharmaceutiques comprenant ces composés, et leur utilisation en tant que médicaments.

## COMPOSÉS DESTINÉS À TRAITER L'AMYOTROPHIE SPINALE

## Revendications

1. Composé de formule (I)



- 5 dans laquelle

$R^1$  représente un hydrogène ou un alkyle en  $C_{1-7}$  ;

$R^2$  représente un hydrogène, un cyano, un alkyle en  $C_{1-7}$ , un halogénoalkyle en  $C_{1-7}$  ou un cycloalkyle en  $C_{3-8}$  ;

$R^3$  représente un hydrogène, un alkyle en  $C_{1-7}$  ou un cycloalkyle en  $C_{3-8}$  ;

- 10 A représente un N-hétérocycloalkyle ou  $NR^{12}R^{13}$ , lequel N-hétérocycloalkyle comprend 1 ou 2 atomes d'azote sur le cycle et est éventuellement substitué par 1, 2, 3 ou 4 substituants choisis parmi  $R^{14}$  ;

$R^{12}$  représente un hétérocycloalkyle comprenant 1 atome d'azote sur le cycle, lequel hétérocycloalkyle est éventuellement substitué par 1, 2, 3 ou  
15 4 substituants choisis parmi  $R^{14}$  ;

$R^{13}$  représente un hydrogène, un alkyle en  $C_{1-7}$  ou un cycloalkyle en  $C_{3-8}$  ;

$R^{14}$  est indépendamment choisi parmi un hydrogène, un alkyle en  $C_{1-7}$ , un amino, un amino-alkyle en  $C_{1-7}$ , un cycloalkyle en  $C_{3-8}$  et un hétérocycloalkyle ou deux  $R^{14}$  forment ensemble un alkylène en  $C_{1-7}$  ;

- 20 à condition que si A représente un N-hétérocycloalkyle comprenant 1 seul atome d'azote sur le cycle, alors au moins un substituant  $R^{14}$  représente un amino

ou un amino-alkyle en C<sub>1-7</sub> ;

et les sels pharmaceutiquement acceptables de celui-ci.

2. Composé selon la revendication 1, dans lequel

R<sup>1</sup> représente un hydrogène ou un alkyle en C<sub>1-7</sub> ;

5 R<sup>2</sup> représente un hydrogène, un cyano, un alkyle en C<sub>1-7</sub>, un halogénoalkyle en C<sub>1-7</sub> ou un cycloalkyle en C<sub>3-8</sub> ;

R<sup>3</sup> représente un hydrogène, un alkyle en C<sub>1-7</sub> ou un cycloalkyle en C<sub>3-8</sub> ;

A représente un N-hétérocycloalkyle comprenant 1 ou 2 atomes d'azote sur le cycle, lequel N-hétérocycloalkyle est éventuellement substitué par 1, 2, 3 ou  
10 4 substituants choisis parmi R<sup>14</sup> ;

R<sup>14</sup> est indépendamment choisi parmi un hydrogène, un alkyle en C<sub>1-7</sub>, un amino, un amino-alkyle en C<sub>1-7</sub>, un cycloalkyle en C<sub>3-8</sub> et un hétérocycloalkyle ou deux R<sup>14</sup> forment ensemble un alkylène en C<sub>1-7</sub> ;

à condition que si A représente un N-hétérocycloalkyle comprenant 1 seul atome  
15 d'azote sur le cycle, alors au moins un substituant R<sup>14</sup> représente un amino ou un amino-alkyle en C<sub>1-7</sub> ;

et les sels pharmaceutiquement acceptables de celui-ci.

3. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 ou 2, dans lequel R<sup>1</sup> représente un alkyle en C<sub>1-7</sub>.

20 4. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 3, dans lequel R<sup>1</sup> représente un méthyle.

5. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 4, dans lequel R<sup>2</sup> représente un hydrogène ou un alkyle en C<sub>1-7</sub>.

6. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 3, dans lequel R<sup>2</sup> représente  
25 un hydrogène ou un méthyle.

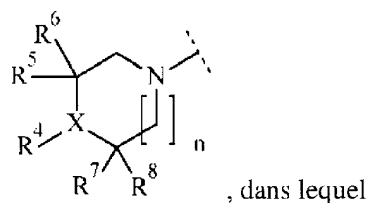
7. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 4, dans lequel R<sup>3</sup> représente

un hydrogène ou un méthyle.

8. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 5, dans lequel  $R^{14}$  est indépendamment choisi parmi un alkyle en  $C_{1-7}$  et un hétérocycloalkyle ou deux  $R^{14}$  forment ensemble un alkylène en  $C_{1-7}$ .

5 9. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 6, dans lequel  $R^{14}$  est indépendamment choisi parmi un méthyle, un éthyle et un pyrrolidinyle ou deux  $R^{14}$  forment ensemble un éthylène.

10. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 9, dans lequel A représente



10 X représente N ou CH ;

$R^4$  représente un hydrogène, un alkyle en  $C_{1-7}$  ou  $-(CH_2)_m-NR^9R^{10}$  ;

$R^5$  représente un hydrogène ou un alkyle en  $C_{1-7}$  ;

$R^6$  représente un hydrogène ou un alkyle en  $C_{1-7}$  ;

$R^7$  représente un hydrogène ou un alkyle en  $C_{1-7}$  ;

15  $R^8$  représente un hydrogène ou un alkyle en  $C_{1-7}$  ;

$R^9$  et  $R^{10}$  sont indépendamment choisis parmi un hydrogène, un alkyle en  $C_{1-7}$  et un cycloalkyle en  $C_{3-8}$  ;

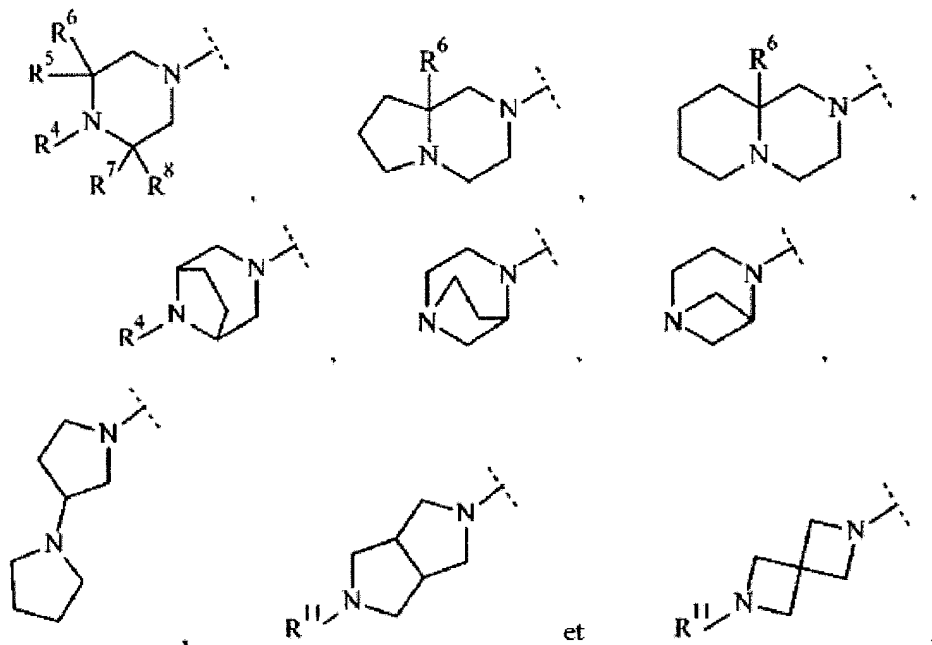
n représente 0, 1 ou 2 ;

m représente 0, 1, 2 ou 3 ;

20 ou  $R^4$  et  $R^5$  forment ensemble un alkylène en  $C_{1-7}$  ;

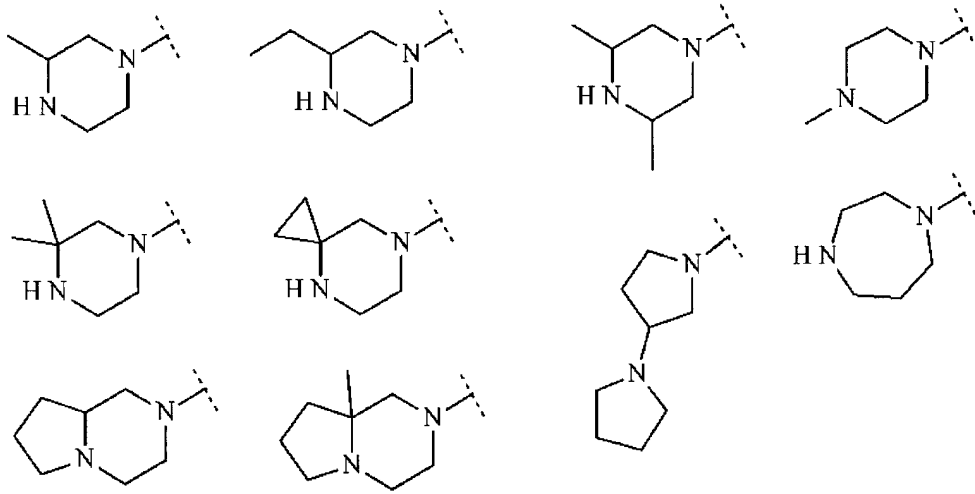
ou  $R^4$  et  $R^7$  forment ensemble un alkylène en  $C_{1-7}$  ;

- ou R<sup>5</sup> et R<sup>6</sup> forment ensemble un alkylène en C<sub>2-7</sub> ;
- ou R<sup>5</sup> et R<sup>7</sup> forment ensemble un alkylène en C<sub>1-7</sub> ;
- ou R<sup>5</sup> et R<sup>9</sup> forment ensemble un alkylène en C<sub>1-7</sub> ;
- ou R<sup>7</sup> et R<sup>8</sup> forment ensemble un alkylène en C<sub>2-7</sub> ;
- 5      ou R<sup>7</sup> et R<sup>9</sup> forment ensemble un alkylène en C<sub>1-7</sub> ;
- ou R<sup>9</sup> et R<sup>10</sup> forment ensemble un alkylène en C<sub>2-7</sub> ;
- à condition que si X représente CH alors R<sup>4</sup> représente -(CH<sub>2</sub>)<sub>m</sub>-NR<sup>9</sup>R<sup>10</sup> ; et
- à condition que si X représente N et R<sup>4</sup> représente -(CH<sub>2</sub>)<sub>m</sub>-NR<sup>9</sup>R<sup>10</sup> alors m représente 2 ou 3.
- 10   11.   Composé selon la revendication 10, dans lequel X représente N.
12.   Composé selon l'une quelconque des revendications 10 à 11, dans lequel n représente 1.
13.   Composé selon l'une quelconque des revendications 10 à 12, dans lequel R<sup>4</sup> représente un hydrogène.
- 15   14.   Composé selon l'une quelconque des revendications 10 à 13, dans lequel R<sup>7</sup> représente un hydrogène ou un méthyle.
15.   Composé selon l'une quelconque des revendications 10 à 14, dans lequel R<sup>8</sup> représente un hydrogène.
16.   Composé selon l'une quelconque des revendications 10 à 15, dans lequel R<sup>5</sup> et R<sup>6</sup>
- 20      forment ensemble un éthylène.
17.   Composé selon l'une quelconque des revendications 10 à 16, dans lequel R<sup>9</sup> et R<sup>10</sup> forment ensemble un butylène.
18.   Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 17, dans lequel A est choisi dans le groupe constitué par :

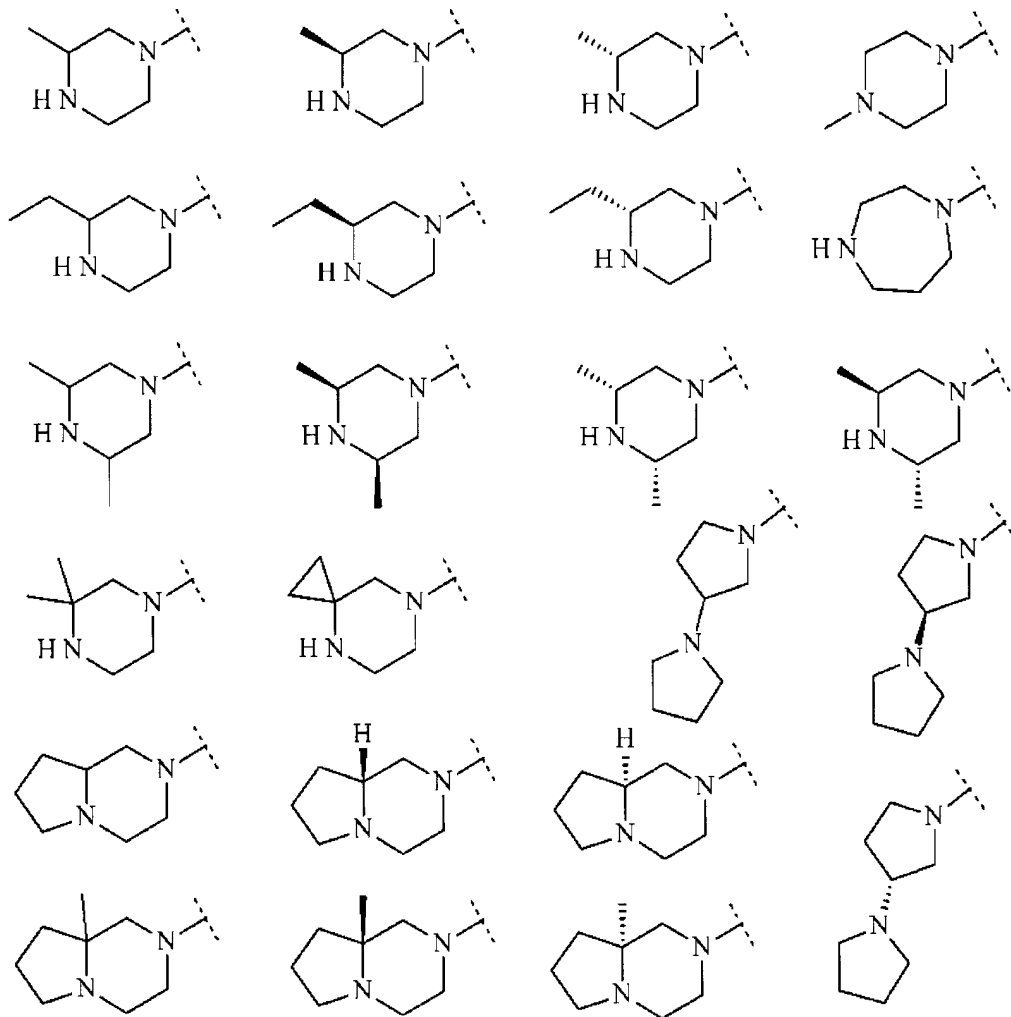


dans lesquels  $R^4$ ,  $R^5$ ,  $R^6$ ,  $R^7$  et  $R^8$  sont tels que définis dans l'une quelconque des revendications 1 à 17 et dans lesquels  $R^{11}$  représente un hydrogène ou un alkyle en  $C_{1-7}$ .

- 5 19. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 18, dans lequel A est choisi dans le groupe constitué par un pipérazin-1-yle, un 1,4-diazépan-1-yle, un pyrrolidin-1-yle et un hexahydropyrrolo[1,2-a]pyrazin-2(1H)-yle, chacun étant éventuellement substitué par 1 ou 2 substituants choisis parmi  $R^{14}$  tel que défini dans l'une quelconque des revendications 1 à 33.
- 10 20. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 19, dans lequel A est choisi dans le groupe constitué par :



21. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 20, dans lequel A est choisi dans le groupe constitué par :



22. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 21, choisi dans le groupe constitué par :

- 5 la 2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-(4-méthylpipérazin-1-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(8aR)-3,4,6,7,8,8a-hexahydro-1H-pyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(8aS)-3,4,6,7,8,8a-hexahydro-1H-pyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 10 la 7-[(8aR)-3,4,6,7,8,8a-hexahydro-1H-pyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(8aS)-8a-méthyl-1,3,4,6,7,8-hexahydropyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;



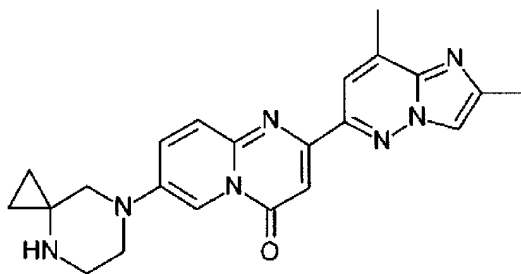
- la 7-[(8aR)-8a-méthyl-1,3,4,6,7,8-hexahydropyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3S,5R)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 5 la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3S)-3-méthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3R)-3-méthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-(1,4-diazépan-1-yl)-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 10 la 2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3S)-3-méthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3R)-3-méthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 15 la 7-(1,4-diazépan-1-yl)-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(3R,5S)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(8aS)-3,4,6,7,8,8a-hexahydro-1H-pyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 20 la 7-[(8aS)-8a-méthyl-1,3,4,6,7,8-hexahydropyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(8aR)-8a-méthyl-1,3,4,6,7,8-hexahydropyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 25 la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3R)-3-pyrrolidin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 30 la 2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3R)-3-pyrrolidin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-(3,3-diméthylpipérazin-1-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;

- la 7-(3,3-diméthylpipérazin-1-yl)-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-9-méthyl-7-[(3S)-3-méthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 5 la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-9-méthyl-7-[(3R)-3-méthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3R,5S)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]-9-méthyl-pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-(3,3-diméthylpipérazin-1-yl)-9-méthyl-pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 10 la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-9-méthyl-pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3S,5S)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 15 la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3S)-3-pyrrolidin-1-ylpyrrolidin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3S)-3-pyrrolidin-1-ylpyrrolidin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(3S,5S)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 20 la 9-méthyl-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3S)-3-méthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 9-méthyl-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3R)-3-méthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 25 la 7-[(3R,5S)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]-9-méthyl-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-(3,3-diméthylpipérazin-1-yl)-9-méthyl-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-9-méthyl-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 30 la 7-[(3S,5S)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]-9-méthyl-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(3R)-3-éthylpipérazin-1-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;

et les sels pharmaceutiquement acceptables de ceux-ci.

23. Composé selon l'une quelconque des revendications 1 à 22, choisi dans le groupe constitué par :
- 5 la 7-[(8aR)-3,4,6,7,8,8a-hexahydro-1H-pyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(8aS)-3,4,6,7,8,8a-hexahydro-1H-pyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(8aR)-3,4,6,7,8,8a-hexahydro-1H-pyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 10 la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-7-[(3S,5R)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(3R,5S)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(8aS)-3,4,6,7,8,8a-hexahydro-1H-pyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 15 la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 20 la 2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-9-méthyl-7-[(3S)-3-méthylpipérazin-1-yl]pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-9-méthyl-pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- la 7-[(3R,5S)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]-9-méthyl-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- 25 la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-9-méthyl-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one ;
- et les sels pharmaceutiquement acceptables de ceux-ci.
24. Composé selon la revendication 22 ou 23, dans lequel le composé est la 7-[(8aR)-3,4,6,7,8,8a-hexahydro-1H-pyrrolo[1,2-a]pyrazin-2-yl]-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one, ou un sel pharmaceutiquement acceptable de celui-ci.
- 30

25. Composé selon la revendication 22 ou 23, dans lequel le composé est la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one, ou un sel pharmaceutiquement acceptable de celui-ci.
26. Composé selon la revendication 22 ou 23, dans lequel le composé est la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one, ou un sel pharmaceutiquement acceptable de celui-ci.
27. Composé selon la revendication 22 ou 23, dans lequel le composé est la 7-(4,7-diazaspiro[2.5]octan-7-yl)-2-(2,8-diméthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)-9-méthylpyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one, ou un sel pharmaceutiquement acceptable de celui-ci.
28. Composé selon la revendication 22 ou 23, dans lequel le composé est la 7-[(3R,5S)-3,5-diméthylpipérazin-1-yl]-9-méthyl-2-(2-méthylimidazo[1,2-b]pyridazin-6-yl)pyrido[1,2-a]pyrimidin-4-one, ou un sel pharmaceutiquement acceptable de celui-ci.
29. Composé selon la revendication 22 ou 23, dans lequel le composé est



15

30. Compositions pharmaceutiques comprenant des composés de formule (I) selon l'une quelconque des revendications 1 à 29 ou leurs sels pharmaceutiquement acceptables et un ou plusieurs excipients pharmaceutiquement acceptables.
31. Composés de formule (I) selon l'une quelconque des revendications 1 à 29 ou leurs sels pharmaceutiquement acceptables ci-dessus pour une utilisation en tant que substances thérapeutiquement actives.
32. Composés de formule (I) selon l'une quelconque des revendications 1 à 29 ou leurs sels pharmaceutiquement acceptables pour l'utilisation dans le traitement ou la prévention de l'amyotrophie spinale (AMS).

20