1. Kompozicija, apimanti izoliuotą žmogaus sutrumpinto cistationino beta sintazės (htCBS) mutantinį polipeptidą, skirta naudoti homocistinurijos gydymo būdui žmogui, minėtas būdas apimantis kompozicijos skyrimą subjektui, kur izoliuotas htCBS mutantinis polipeptidas yra PEGilintas ir apima cisteino, esančio SEQ ID Nr. 3 aminorūgšties 15 padėtyje, mutaciją į seriną, ir kur izoliuotas htCBS mutantinis polipeptidas yra skiriamas doze tarp 0,33 ir apie 10 mg/kg bent vieną kartą per savaitę bent šešias savaites.

2. Kompozicija, skirta naudoti pagal 1 punktą, kur:

(a) izoliuotas htCBS mutantinis polipeptidas yra PEGilintas bent vienu, parinktu iš grupės, susidedančios iš: ME-200GS, ME-200MA0B, ME-400MA, GL4-400MA ir ME-050GS;

(b) PEG yra mažos molekulinės masės linijinis PEG;

(c) PEG yra didelės molekulinės masės keturių atsišakojimų PEG;

(d) dozė yra kiekis, parinktas iš grupės, susidedančios iš: 0,33, 0,66, apie 1, apie 2 ir apie 5 mg/kg;

(e) dozė yra apie 0,4 mg/kg;

(f) izoliuotas htCBS mutantinis polipeptidas yra skiriamas kartu su betainu;

(g) betainas yra skiriamas prieš išskirtą htCBS mutantinį polipeptidą; arba

(h) htCBS mutantinis polipeptidas yra skiriamas bent du kartus per savaitę.

3. Kompozicija, apimanti izoliuotą žmogaus sutrumpinto cistationino beta sintazės (htCBS) mutantinį polipeptidą, skirta naudoti terapiniame cistationino ir (arba) cisteino kiekio didinimo būde žmogui, turinčiam CBS trūkumą, minėtas būdas apimantis kompozicijos skyrimą subjektui, kur minėtas išskirtas htCBS mutantinis polipeptidas yra PEGilintas ir apima cisteino, esančio SEQ ID Nr. 3 aminorūgščių 15 padėtyje, mutaciją į seriną, ir yra skiriama doze tarp 0,33 ir apie 10 mg/kg bent kartą per savaitę bent šešias savaites.

4. Kompozicija, skirta naudoti pagal 3 punktą, kur:

(a) izoliuotas htCBS mutantinis polipeptidas yra PEGilintas bent vienu, parinktu iš grupės, susidedančios iš: ME-200GS, ME-200MA0B, ME-400MA, GL4-400MA ir ME-050GS;

(b) htCBS mutantinis polipeptidas yra skiriamas bent du kartus per savaitę;

(c) PEG yra mažos molekulinės masės linijinis PEG;

(d) PEG yra didelės molekulinės masės keturių atsišakojimų PEG;

(e) dozė yra kiekis, parinktas iš grupės, susidedančios iš: 0,33, 0,66, apie 1, apie 2 ir apie 5 mg/kg;

(f) dozė yra apie 0,4 mg/kg;

(g) cistationino kiekis yra padidinamas iki daugiau nei 0,008 µM;

(h) izoliuotas htCBS mutantinis polipeptidas yra skiriamas kartu su betainu; arba

(i) betainas yra skiriamas prieš skiriant izoliuotą htCBS mutantinį polipeptidą.

5. Kompozicija, skirta naudoti pagal 4 punkto (g) varijantą, kur:

(i) cistationino kiekis yra padidintas iki tarp 0,005-0,35 µM;

(ii) cisteino kiekis yra padidintas iki virš 140 µM; arba

(iii) cisteino kiekis yra padidintas iki tarp 200–400 µM.

6. Kompozicija, apimanti izoliuotą žmogaus sutrumpinto cistationino beta sintazės (htCBS) mutantinį polipeptidą, skirta naudoti terapiniame homocisteino, metionino ir (arba) S-adenozilo homocisteino kiekio mažinimo būde žmogui, turinčiam CBS trūkumą, minėtas būdas apima kompozicijos skyrimą subjektui, kur minėtas izoliuotas htCBS mutantinis polipeptidas yra PEGilintas ir apima cisteino, esančio SEQ ID Nr. 3 aminorūgšties 15 padėtyje, mutaciją į seriną, ir yra skiriama dozė tarp 0,33 ir 10 mg/kg bent kartą per savaitę mažiausiai šešias savaites.

7. Kompozicija, skirta naudoti pagal 6 punktą, kur:

(a) PEG yra mažos molekulinės masės linijinis PEG;

(b) PEG yra didelės molekulinės masės keturių atsišakojimų PEG;

(c) dozė yra kiekis, parinktas iš grupės, susidedančios iš: 0,33, 0,66, apie 1, apie 2 ir apie 5 mg/kg;

(d) dozė yra apie 0,4 mg/kg;

(e) homocisteino kiekis yra mažesnis nei 100 µM;

(f) izoliuotas htCBS yra skiriamas kartu su betainu; arba

(g) betainas skiriamas prieš išskirtą htCBS mutantinį polipeptidą.

8. Kompozicija, skirta naudoti pagal 7 punkto (e) varijantą, kur homocisteino kiekis yra apie 10 µM.

9. Kompozicija, skirta naudoti pagal 7 punkto (e) varijantą, kur metionino kiekis yra mažesnis nei 50 µM; kur pasirinktinai:

(i) metionino kiekis yra apie 30 µM; arba

(ii) S-adenozilo homocisteino kiekis yra sumažinamas iki mažiau nei 0,14 µM, geriausia, S-adenozilo homocisteino kiekis yra sumažinamas iki apie 0,015 µM.

10. Kompozicija, apimanti izoliuotą žmogaus sutrumpinto cistationino beta sintazės (htCBS) mutantinį polipeptidą, skirta naudoti kepenų parenchimo pažeidimo gydymo būde, kur minėtas būdas apima kompozicijos skyrimą žmogui, kur minėtas izoliuotas htCBS mutantinis polipeptidas yra PEGilintas ir apima cisteino, esančio SEQ ID Nr. 3 aminorūgšties 15 padėtyje, mutaciją į seriną, ir kur izoliuotas htCBS mutantinis polipeptidas yra skiriamas doze tarp 0,33 ir 10 mg/kg bent kartą per dieną bent šešias savaites.

11. Kompozicija, skirta naudoti pagal 10 punktą, kur:

(a) PEG yra mažos molekulinės masės linijinis PEG;

(b) PEG yra didelės molekulinės masės keturių atsišakojimų PEG;

(c) dozė yra kiekis, parinktas iš grupės, susidedančios iš: 0,33, 0,66, apie 1, apie 2 ir apie 5 mg/kg;

(d) dozė yra apie 0,4 mg/kg; arba

(e) yra sumažinamas kepenų parenchimos pažeidimas.

12. Kompozicija, skirta naudoti pagal 1 punktą, kur minėtas izoliuotas htCBS mutantinis polipeptidas yra PEGilintas ME200GS PEG molekule.

13. Kompozicija, skirta naudoti pagal 12 punktą, kur kompozicija yra skiriama doze, parinkta iš grupės, susidedančios iš: 0,33, 0,66, apie 1, apie 2 ir apie 5 mg/kg.

14. Kompozicija, apimanti izoliuotą žmogaus sutrumpinto cistationino B sintezės (htCBS) mutantinį polipeptidą, apimantį cisteino , esančio SEQ ID NO: 3 aminorūgšties 15 pozicijoje, mutaciją į seriną, skirta naudoti bent vienos ligos, sutrikimo arba būklės, parinktos iš grupės, susidedančios iš osteoporozės arba jungiamojo audinio sutrikimo, turinčio įtakos akių sistemai, gydymo būde, būdas apimantis kompozicijos skyrimą žmogui, kur minėtas izoliuotas htCBS polipeptido mutantas yra PEGilintas ME-200GS PEG molekule; kur kompozicija yra skoriama doze, parinkta iš intervalo nuo 0,33 mg/kg iki apie 10 mg/kg bent kartą per savaitę bent šešias savaites.

15. Kompozicija, skirta naudoti pagal 14 punktą, kur subjektas nesilaiko dietos, kurioje ribojamas metionino kiekis; arba subjektas laikosi ribojamos metionino dietos.