1. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti taikant veido, mentės ir žasto raumenų distrofijos (FSHD) gydymo būdą, būdą, apimantį veiksmingo p38 kinazės inhibitoriaus kiekio įvedimą subjektui, kuriam to reikia,

kur p38 kinazės inhibitorius yra c h a r a k t e r i z u o j a m a s formule (V'):



arba jo farmaciniu požiūriu priimtina druska.

2. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal 1 punktą, kur p38 kinazės inhibitorius arba farmaciniu požiūriu priimtina jo druska yra įvedami subjektui derinyje su kitu farmaciniu agentu, skirtu FSHD gydymui.

3. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal bet kurį iš 1 - 2 punktų, kur p38 kinazės inhibitorius sumažina DUX4 raiškos lygius ir (arba) vieno arba daugiau pasrovinių genų raišką subjekto raumenų ląstelėse.

4. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal 3 punktą, kur DUX4 pasrovinis genas yra parinktas iš grupės, susidedančios iš: ZSCAN4, LEUTX, PRAMEF2, TRIM43, MBD3L2, KHDC1L, RFPL2, CCNA1, SLC34A2, TPRX1, PRAMEF20, TRIM49, PRAMEF4, PRAME6, PRAMEF15 ir ZNF280A.

5. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal bet kurį iš 1 - 4 punktų, kur raumenų ląstelės:

a) yra galutinai diferencijuotos raumenų ląstelės,

b) apima 4q35 chromosomoje esantį *D4Z4* masyvą su pažeista reguliacija, kur pasirinktinai *D4Z4* masyvas apima mažiau nei 11 pasikartojančių vienetų, arba

(c) apima bent vieną nepašalintą 4qA alelį;

su sąlyga, kad tuo atveju, kai raumenų ląstelės apima bent vieną nepašalintą 4qA alelį, raumenų ląstelės apima vieną arba daugiau mutacijų struktūrinio chromosomų palaikymo 1 gene, kuriame yra lanksčiojo lanksto domenas (SMCHD1).

6. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal bet kurį iš 1 - 5 punktų, kur veido, mentės ir žasto raumenų distrofija yra

a) 1 tipo FSHD (FSHD1), pasirinktinai kur raumenų ląstelės apima vieną arba daugiau makrosatelito *D4Z4* pasikartojimų 4q35 chromosomos subtelomerinėje srityje, dar pasirinktinai ≤ 7 makrosatelito *D4Z4* pasikartojimų subtelomerinėje chromosomos 4q35 srityje, arba

(b) 2 tipo FSHD (FSHD2), pasirinktinai kur raumenų ląstelės apima vieną arba daugiau mutacijų struktūrinio chromosomų palaikymo 1 gene, kuriame yra lanksčiojo lanksto domenas (SMCHD1).

7. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal bet kurį iš 1 - 6 punktų, kur įvedimas sukelia subjekto raumenų degeneracijos mažėjimą.

8. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal bet kurį iš 1 - 7 punktų, kur įvedimas sukelia subjekto raumenų ląstelių apoptozės mažėjimą.

9. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal bet kurį iš 1 - 8 punktų, kur p38 kinazės inhibitorius arba farmaciniu požiūriu priimtina jo druska yra įvedami subjektui parenteraliniu būdu.

10. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal bet kurį iš 1 -8 punktų, kur p38 kinazės inhibitorius arba farmaciniu požiūriu priimtina jo druska yra įvedami subjektui per burną.

11. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal 10 punktą, kur p38 kinazės inhibitorius arba farmaciniu požiūriu priimtina jo druska yra įvedami 7,5 mg arba 15 mg doze du kartus per dieną.

12. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal 11 punktą, kur p38 kinazės inhibitorius arba farmaciniu požiūriu priimtina jo druska yra įvedami 7,5 mg doze du kartus per dieną.

13. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal 11 punktą, kur p38 kinazės inhibitorius arba farmaciniu požiūriu priimtina jo druska yra įvedami 15 mg doze du kartus per dieną.

14. p38 kinazės inhibitorius, skirtas naudoti pagal bet kurį iš 1 - 8 punktų, kur p38 kinazės inhibitorius arba farmaciniu požiūriu priimtina jo druska yra įvedami subjektui inhaliacijos būdu.