1. Mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš junginio I:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų, skirtas panaudoti taikant cistinės fibrozės gydymo būdą, kur būdas apima įvedimą pacientui, kuriam to reikia:

(A) nuo 5 mg iki 20 mg mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio I:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų kasdien; ir

(B) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš:

(i) junginio II:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų, ir

(ii)

(a) junginio III:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų arba

(b) junginio III-d:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų.

2. Mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš (i) ir (ii):

(i) junginys II:

ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos, ir

(ii)

(a) junginys III:

ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos arba

(b) junginys III-d:

ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos,

skirtas panaudoti taikant cistinės fibrozės gydymo būdą, kur būdas apima įvedimą pacientui, kuriam to reikia:

(A) nuo 5 mg iki 20 mg mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio I:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų kasdien; ir

(B) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš:

(i) junginio II:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų, ir

(ii)

(a) junginio III:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų arba

(b) junginio III-d:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų.

3. Mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš junginio I:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų, ir

mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš (i) ir (ii):

(i) junginys II:

ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos, ir

(ii)

(a) junginys III:

ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos arba

(b) junginys III-d:

ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos,

skirti panaudoti taikant cistinės fibrozės gydymo būdą, kur būdas apima įvedimą pacientui, kuriam to reikia:

(A) nuo 5 mg iki 20 mg mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio I:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų kasdien; ir

(B) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš:

(i) junginio II:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų, ir

(ii)

(a) junginio III:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų arba

(b) junginio III-d:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų.

4. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-3 punktų, apimantys įvedimą minėtam pacientui:

(A)

(a) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio I ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų;

(b) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio II ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų; ir

(c) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš (i) junginio III ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų arba (ii) junginio III-d ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų; arba

(B)

(a) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio I ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų;

(b) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio II ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų; ir

(c) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio III ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų; arba

(C)

(a) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio I ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų;

(b) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio II ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų; ir

(c) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio III-d ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų.

5. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-3 punktų, kur:

(a) mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš junginio I ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų, yra įvedamas kaip viena kompozicija su mažiausiai vienu junginiu, pasirinktu iš junginio II, junginio III, junginio III-d ir farmaciniu požiūriu priimtinų jų druskų; arba

(b) mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš junginio I ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų, ir mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš junginio II, junginio III, junginio III-d ir farmaciniu požiūriu priimtinų jų druskų, yra įvedamas kaip viena arba daugiau atskirų kompozicijų; arba

(c) pirmoji farmacinė kompozicija, apimanti mažiausiai vieną junginį, pasirinktą iš junginio I ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų, yra įvedama derinyje su antrąja farmacine kompozicija, apimančia mažiausiai vieną junginį, pasirinktą iš junginio II, junginio III, junginio III-d ir farmaciniu požiūriu priimtinų jų druskų.

6. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-3 punktų, kur pirmoji farmacinė kompozicija, apimanti mažiausiai vieną junginį, pasirinktą iš junginio I ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų, yra įvedama derinyje su:

(i) antrąja farmacine kompozicija, apimančia (a) mažiausiai vieną junginį, pasirinktą iš junginio II ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų; ir (b) mažiausiai vieną junginį, pasirinktą iš junginio III, junginio III-d ir farmaciniu požiūriu priimtinų jų druskų; arba

(ii) antrąja farmacine kompozicija, apimančia junginį II ir junginį III-d.

7. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-3 punktų, apimantys vienos kompozicijos, apimančios I junginį arba jo farmaciniu požiūriu priimtiną druską, II junginį ir III-d junginį, įvedimą.

8. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-7 punktų, kur 5 mg, 10 mg arba 20 mg junginio I arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas kasdien.

9. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal 8 punktą, kur junginys I arba farmaciniu požiūriu priimtina jo druska yra įvedami:

(a) kaip vieną dozė vieną kartą per dieną; arba

(b) dvejomis dozėmis per dieną.

10. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-8 punktų, kur 20 mg junginio I arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas nuo vienos iki keturių dozių per dieną.

11. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-10 punktų, kur nuo 50 mg iki 150 mg junginio II arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas kasdien, pasirinktinai, kur 50 mg junginio II arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis vienai dozei yra įvedamas vieną kartą per dieną arba du kartus per dieną.

12. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-10 punktų, kur 100 mg junginio II arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas kasdien.

13. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal 12 punktą, kur:

(a) 100 mg junginio II arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas kaip viena dozė vieną kartą per dieną; arba

(b) 100 mg junginio II arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas dvejomis dozėmis per dieną.

14. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-12 punktų, kur:

(a) nuo 150 mg iki 300 mg junginio III arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas kasdien; arba

(b) nuo 50 mg iki 150 mg junginio III-d arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas kasdien.

15. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal 13 punktą, kur:

(a) nuo 150 mg iki 300 mg junginio III arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas kasdien; arba

(b) nuo 50 mg iki 150 mg junginio III-d arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas kasdien.

16. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal 14 punktą, kur:

(i)

(a) 150 mg junginio III arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas du kartus per dieną; arba

(b) 150 mg junginio III-d arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas kasdien; arba

(ii)

150 mg per dieną junginio III-d arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas viena, dvejomis arba trimis dozėmis per dieną; arba

(iii)

300 mg per parą junginio III arba ekvivalentiškas farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos kiekis yra įvedamas viena, dvejomis, trimis arba keturiomis dozėmis.

17. Mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš:

(A) junginio I ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų,

(B) junginio II ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų, ir

(C) junginio III ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų arba junginio III-d ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų; arba

(A), (B) ir (C),

skirti panaudoti taikant cistinės fibrozės gydymo būdą, kur būdas apima kasdienį įvedimą pacientui, kuriam to reikia:

(a) nuo 5 mg iki 20 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos;

(b) nuo 50 mg iki 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(c)

(i) nuo 150 mg iki 300 mg junginio III arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba

(ii) nuo 50 mg iki 150 mg junginio III-d arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos.

18. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal 17 punktą, kur būdas apima įvedimą:

(A)

(a) 5 mg, 10 mg arba 20 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos;

(b) 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(c) (i) 300 mg junginio III arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų; arba (ii) 150 mg junginio III-d arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba

(B)

(a) 5 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos;

(b) 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(c) 300 mg junginio III arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba

(C)

(a) 10 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos;

(b) 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(c) 300 mg junginio III arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba

(D)

(a) 20 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos;

(b) 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(c) 300 mg junginio III arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų; arba

(E)

(a) 5 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos;

(b) 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(c) 150 mg junginio III-d arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba

(F)

(a) 10 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos;

(b) 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(c) 150 mg junginio III-d arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų; arba

(G)

(a) 20 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos;

(b) 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(c) 150 mg junginio III-d arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos.

19. Mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš:

(A) junginio I ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos,

(B) junginio II ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos ir

(C) junginio III ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos arba junginio III-d ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba

(A), (B) ir (C),

skirti panaudoti taikant cistinės fibrozės gydymo būdą, kur būdas apima kasdienį įvedimą pacientui, kuriam to reikia:

(a) pirmosios farmacinės kompozicijos, apimančios nuo 5 mg iki 20 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(b) antrosios farmacinės kompozicijos kasdien, apimančios

(i) nuo 50 iki 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(ii) arba (1) nuo 150 mg iki 300 mg junginio III arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos, arba (2) nuo 50 mg iki 150 mg junginio III-d arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos.

20. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal 19 punktą, kur būdas apima:

(A)

(a) kasdieninį įvedimą pacientui, kuriam to reikia, pirmosios farmacinės kompozicijos, apimančios 5 mg, 10 mg arba 20 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(b) kasdieninį įvedimą pacientui antrosios farmacinės kompozicijos, apimančios (i) 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir (ii) 150 mg junginio III arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(c) kasdieninį įvedimą pacientui trečiosios farmacinės kompozicijos, apimančios 150 mg III junginio arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba

(B)

(a) pirmosios farmacinės kompozicijos, apimančios 5 mg, 10 mg arba 20 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(b) antrosios farmacinės kompozicijos, apimančios (i) 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir (ii) 150 mg junginio III-d arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos.

21. Mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš:

(i) junginio I ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos,

(ii) junginio II ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos ir

(iii) junginio III ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba (i), (ii) ir (iii),

skirti panaudoti taikant cistinės fibrozės gydymo būdą, kur būdas apima kasdieninį įvedimą pacientui, kuriam to reikia, pirmosios farmacinės kompozicijos, apimančios

a) nuo 5 mg iki 20 mg junginio I arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos,

(b) 100 mg junginio II arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos ir

(c) 150 mg junginio III arba ekvivalentiško kiekio farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir po to pacientui kasdien įvedant antrąją farmacinę kompoziciją, apimančią 150 mg junginio III arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos.

22. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-21 punktų, kur pacientas yra:

a) heterozigotinis F508del CFTR mutacijos atžvilgiu; arba

b) homozigotinis F508del CFTR mutacijos atžvilgiu.

23. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-22 punktų, kur būdas apima farmaciniu požiūriu priimtinos junginio I druskos įvedimą, pasirinktinai, kur būdas apima junginio II įvedimą.

24. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-6 ir 8-21 punktų, kur būdas apima junginio III įvedimą.

25. Junginys arba junginiai, skirti panaudoti pagal bet kurį vieną iš 1-6 ir 8-20 punktų, kur būdas apima junginio III-d įvedimą.

26. Farmacinė kompozicija, apimanti nuo 5 mg iki 20 mg junginio I arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos, ir pasirinktinai, apimanti vieną arba daugiau papildomų CFTR moduliuojančių agentų.

27. Farmacinė kompozicija pagal 26 punktą, papildomai apimanti:

(A)

(a) nuo 50 iki 100 mg junginio II arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

b)

(i) nuo 150 mg iki 300 mg junginio III arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos arba

(ii) nuo 50 mg iki 150 mg junginio III-d arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba

(B)

(a) 100 mg junginio II arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

b)

(i) 150 mg junginio III arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos, arba

(ii) 150 mg junginio III-d arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba

(C)

(a) 100 mg junginio II arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(b) 150 mg junginio III arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; arba

(D)

(a) 100 mg junginio II arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos; ir

(b) 150 mg junginio III-d arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos.

28. Farmacinė kompozicija pagal bet kurį iš 26 arba 27 punktų, kur kompozicija apima 5 mg, 10 mg arba 20 mg junginio I arba ekvivalentišką kiekį farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos.

29. Produktai, kurių sudėtyje yra:

(A) mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš junginio I:

ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos, ir

(B) mažiausiai vienas junginys, pasirinktas iš (i) ir (ii):

(i) junginys II:

ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos, ir

(ii)

(a) junginys III:

ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos arba

b) junginys III-d:

ir farmaciniu požiūriu priimtinos jo druskos,

kaip sudėtinis preparatas, skirtas panaudoti vienu metu, atskirai arba nuosekliai, taikant cistinės fibrozės gydymo būdą, kur būdas apima įvedimą pacientui, kuriam to reikia:

(A) nuo 5 mg iki 20 mg mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš junginio I:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų kasdien; ir

(B) mažiausiai vieno junginio, pasirinkto iš:

(i) junginio II:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų ir (ii)

(a) junginio III:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų arba

(b) junginio III-d:

ir farmaciniu požiūriu priimtinų jo druskų.