



(12) Translation of
European patent specification

(11) NO/EP 3312195 B1

NORWAY

(19) NO
(51) Int Cl.
C07K 16/22 (2006.01)
A61K 39/395 (2006.01)
A61P 19/00 (2006.01)

Norwegian Industrial Property Office

(45)	Translation Published	2020.02.17
(80)	Date of The European Patent Office Publication of the Granted Patent	2019.10.09
(86)	European Application Nr.	17206987.4
(86)	European Filing Date	2014.03.20
(87)	The European Application's Publication Date	2018.04.25
(30)	Priority	2013.03.20, US, 201361803647 P 2013.09.09, US, 201361875399 P 2013.09.26, US, 201361883151 P
(84)	Designated Contracting States:	AL ; AT ; BE ; BG ; CH ; CY ; CZ ; DE ; DK ; EE ; ES ; FI ; FR ; GB ; GR ; HR ; HU ; IE ; IS ; IT ; LI ; LT ; LU ; LV ; MC ; MK ; MT ; NL ; NO ; PL ; PT ; RO ; RS ; SE ; SI ; SK ; SM ; TR
(62)	Divided application	EP2976359, 2014.03.20
(73)	Proprietor	Genzyme Corporation, 50 Binney Street, Cambridge, MA 02142, USA Baylor College of Medicine, One Baylor Plaza, Houston, TX 77030, USA
(72)	Inventor	LEE, Brendan, Baylor College of MedicineOne Baylor Plaza Room R814, Houston, TX 77030, USA SAMPATH, Kuber, 98 Pamela Drive, Holliston, MA 01746, USA
(74)	Agent or Attorney	TANDBERG INNOVATION AS, Postboks 1570 Vika, 0118 OSLO, Norge

(54)	Title	METHODS FOR TREATING OSTEOGENESIS IMPERFECTA
(56)	References Cited:	WO-A2-2006/086469 MARTIN MÖRIKE ET AL: "Effects of transforming growth factor beta on cells derived from bone and callus of patients with osteogenesis imperfecta", JOURNAL OF ORTHOPAEDIC RESEARCH, vol. 11, no. 4, 1 July 1993 (1993-07-01), pages 564-572, XP055121192, ISSN: 0736-0266, DOI: 10.1002/jor.1100110411 DATABASE BIOSIS [Online] BIOSCIENCES INFORMATION SERVICE, PHILADELPHIA, PA, US; May 2000 (2000-05), GEBKEN J ET AL: "Increased cell surface expression of receptors for transforming growth factor-beta on osteoblasts from patients with osteogenesis imperfecta", XP002725441, Database accession no. PREV200100139088 & PATHOBIOLOGY, vol. 68, no. 3, May 2000 (2000-05), pages 106-112, ISSN: 1015-2008

JAMES R EDWARDS ET AL: "Inhibition of TGF-[beta] signaling by 1D11 antibody treatment increases bone mass and quality in vivo", JOURNAL OF BONE AND MINERAL RESEARCH, vol. 25, no. 11, 1 November 2010 (2010-11-01), pages 2419-2426, XP055046584, ISSN: 0884-0431, DOI: 10.1002/jbmr.139

INGO GRAFE ET AL: "Excessive transforming growth factor-[beta] signaling is a common mechanism in osteogenesis imperfecta", NATURE MEDICINE, 1 May 2014 (2014-05-01), XP055121808, ISSN: 1078-8956, DOI: 10.1038/nm.3544

F. H. GLORIEUX: "Experience With Bisphosphonates in Osteogenesis Imperfecta", PEDIATRICS, vol. 119, no. Supplement, 1 March 2007 (2007-03-01), pages S163-S165, XP055121954, ISSN: 0031-4005, DOI: 10.1542/peds.2006-2023I

OPSAHL S ET AL: "Is the lingual forming part of the incisor a structural entity?", ARCHIVES OF ORAL BIOLOGY, PERGAMON PRESS, OXFORD, GB, vol. 50, no. 2, 1 February 2005 (2005-02-01), pages 279-286, XP004751491, ISSN: 0003-9969, DOI: 10.1016/J.ARCHORALBIO.2004.09.009

SEITZER U ET AL: "Transforming growth factor [beta]1 influences lysyl hydroxylation of collagen I and reduces steady-state levels of lysyl hydroxylase mRNA in human osteoblast-like cells", EUROPEAN JOURNAL OF CLINICAL INVESTIGATION 1995 GB, vol. 25, no. 12, 1995, pages 959-966, XP002725442, ISSN: 0014-2972

Enclosed is a translation of the patent claims in Norwegian. Please note that as per the Norwegian Patents Acts, section 66i the patent will receive protection in Norway only as far as there is agreement between the translation and the language of the application/patent granted at the EPO. In matters concerning the validity of the patent, language of the application/patent granted at the EPO will be used as the basis for the decision. The patent documents published by the EPO are available through Espacenet (<http://worldwide.espacenet.com>) or via the search engine on our website here: <https://search.patentstyret.no/>

Patentkrav

- 1.** Antistoff eller et antigenbindende fragment derav som spesifikt binder seg til og nøytraliserer TOPE β 1, TGF β 2 og TGF β 3 for anvendelse i en fremgangsmåte for
5 behandling av osteogenesis imperfecta (OI) hos et individ med behov derav i kombinasjon med et bisfosfonat,
hvor antistoffet omfatter en tungkjedevariabel region omfattende aminosyresekvensen ifølge SEQ ID NO: 10, og en lettkjedevariabel region omfattende aminosyresekvensen ifølge SEQ ID NO: 11.
- 10
- 2.** Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 1, hvor antistoffet omfatter en tungkjede omfattende aminosyresekvensen ifølge SEQ ID NO: 14, og en lettkjede omfattende aminosyresekvensen ifølge SEQ ID NO: 15.
- 15
- 3.** Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 1 eller 2, hvor bisfosfonatet er alendronat.
- 4.** Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 1 eller 2, hvor bisfosfonatet er pamidronat.
- 20
- 5.** Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 1 eller 2, hvor bisfosfonatet er zoledronat.
- 6.** Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 1 eller 2,
25 hvor bisfosfonatet er risedronat.
- 7.** Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 1 eller 2, hvor bisfosfonatet er etidronat.
- 30
- 8.** Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 1 eller 2, hvor bisfosfonatet er klodronat.
- 9.** Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 1 eller 2, hvor bisfosfonatet er tiludronat.
- 35
- 10.** Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 1 eller 2, hvor bisfosfonatet er neridronat.

11. Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 1 eller 2, hvori bisfosfonatet er olpadronat.

5 **12.** Antistoff eller et antigenbindende fragment derav som spesifikt binder seg til og
nøytraliserer TGF β 1, TGF β 2 og TGF β 3 for anvendelse i en fremgangsmåte for behandling
av osteogenesis imperfecta (OI) hos et individ med behov derav i kombinasjon med
teriparatid,
hvor antistoffet omfatter en tungkjedevariabel region omfattende aminosyresekvensen
ifølge SEQ ID NO: 10, og en lettkjedevariabel region omfattende aminosyresekvensen
10 ifølge SEQ ID NO: 11.

13. Antistoffet eller antigenbindende fragment for dets anvendelse ifølge krav 12,
hvor antistoffet omfatter en tungkjede omfattende aminosyresekvensen ifølge SEQ ID
NO: 14, og en lettkjede omfattende aminosyresekvensen ifølge SEQ ID NO: 15.

15