



(12) Translation of
European patent specification

(11) NO/EP 3468997 B1

NORWAY

(19) NO
(51) Int Cl.
C07K 16/28 (2006.01)
A61K 39/00 (2006.01)
A61P 37/06 (2006.01)

Norwegian Industrial Property Office

(45)	Translation Published	2024.01.08
(80)	Date of The European Patent Office Publication of the Granted Patent	2023.09.13
(86)	European Application Nr.	17731411.9
(86)	European Filing Date	2017.06.08
(87)	The European Application's Publication Date	2019.04.17
(30)	Priority	2016.06.08, US, 201662347419 P 2016.09.26, US, 201662399896 P 2016.11.12, US, 201662421261 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
(73)	Proprietor	Xencor, Inc., 465 North Halstead Street Suite 200, Pasadena, CA 91107, USA
(72)	Inventor	ZACK, Debra, 111 West Lemon Avenue, Monrovia, California 91016, USA STONE, John H., 111 West Lemon Avenue, Monrovia, California 91016, USA PILLAI, Shiv, 111 West Lemon Avenue, Monrovia, California 91016, USA FOSTER, Paul, 111 West Lemon Avenue, Monrovia, California 91016, USA
(74)	Agent or Attorney	ZACCO NORWAY AS, Postboks 488, 0213 OSLO, Norge

(54)	Title	TREATMENT OF IGG4-RELATED DISEASES WITH ANTI-CD19 ANTIBODIES CROSSBINDING TO CD32B
(56)	References Cited:	WO-A1-2014/113510 WO-A1-2008/150494 San Segundo David ET AL: "Regulatory B-Cells in Transplantation", Antibodies, vol. 2, no. 4, 1 December 2013 (2013-12-01), pages 587-597, XP93031475, CH ISSN: 2073-4468, DOI: 10.3390/antib2040587 Anonymous: "Xencor Presents Preliminary Data from an Ongoing, Open-label, Phase 2 Study of XmAb 5871 in IgG4-Related Disease (IgG4-RD) at the American College of Rheumatology 2016 Annual Meeting", , 13 November 2016 (2016-11-13), XP055395560, Retrieved from the Internet: URL:http://files.shareholder.com/downloads /AMDA- 2B2V8N/4918247024x0x917214/30B79CD2- 6FBC-412A-8FF1- 09559D7D66F8/XNCR_News_2016 _11_13_General_Releases.pdf [retrieved on 2017-08-02] J. L. KARNELL ET AL: "CD19 and CD32b Differentially Regulate Human B Cell Responsiveness", THE JOURNAL OF IMMUNOLOGY, vol. 192, no. 4, 17 January 2014 (2014- 01-17), pages 1480-1490, XP055395356, US ISSN: 0022-1767, DOI: 10.4049/jimmunol.1301361

Anonymous: "Antibodies by Design Xencor R&D Day Welcome", , 26 June 2015 (2015-06-26), pages 1-81, XP055395666, Retrieved from the Internet: URL:http://files.shareholder.com/downloads/AMDA-2B2V8N/0x0x836956/AA64F6CD-17CB-4C8F-9B75-C23F8891E90A/Xencor_Analyst_Day_Presentation_-_FINAL.pdf [retrieved on 2017-08-03]

Calif Monrovia ET AL: "Xencor Reports Top-line XmaB 5871 Phase 1b/2a Results Showing Promising Clinical Activity in Rheumatoid Arthritis -33% rate of DAS28-CRP remission or low disease activity reported in Phase 2a cohort- -Autoimmune disease-modifying activity demonstrated by targeting FcγRIIb (CD32b)- -Clinical trial fo", January, 29 January 2015 (2015-01-29), XP055395592, Retrieved from the Internet: URL:http://files.shareholder.com/downloads/AMDA-2B2V8N/4918247024x0x805742/C198CB25-EF2D-4810-8619-641A0E56BB31/XNCR_News_2015_1_29_General_Releases.pdf [retrieved on 2017-08-02]

PILAR BRITO-ZERÓN ET AL: "IgG4-related disease: Advances in the diagnosis and treatment", BAILLIERE'S BEST PRACTICE AND RESEARCH. CLINICAL REUMATOLOGY, vol. 30, no. 2, 1 April 2016 (2016-04-01), pages 261-278, XP055395374, GB ISSN: 1521-6942, DOI: 10.1016/j.berh.2016.07.003

Mackay Meggan ET AL: "Selective dysregulation of the FcγRIIb receptor on memory B cells in SLE", Journal of Experimental Medicine, vol. 203, no. 9, 4 September 2006 (2006-09-04), pages 2157-2164, XP93031479, US ISSN: 0022-1007, DOI: 10.1084/jem.20051503 Retrieved from the Internet: URL:<https://rupress.org/jem/article-pdf/203/9/2157/1158640/2157.pdf>

SEUNG Y. CHU ET AL: "Suppression of Rheumatoid Arthritis B Cells by XmaB5871, an Anti-CD19 Antibody That Coengages B Cell Antigen Receptor Complex and FcγRIIb Receptor Inhibitory Receptor : Suppression of RA B Cells by Coengagement of FcγRIIb and CD19", ARTHRITIS & RHEUMATOLOGY (HOBOKEN), vol. 66, no. 5, 1 May 2014 (2014-05-01), pages 1153-1164, XP055395351, US ISSN: 2326-5191, DOI: 10.1002/art.38334

John H Stone ET AL: "Session Title: Miscellaneous Rheumatic and Inflammatory Diseases I Session Type: ACR Concurrent Abstract Number 940 Session A Trial of XmaB 5871, a Reversible Inhibitor of CD19+ Cells, in IgG4-Related Disease Meeting: 2016 ACR/ARHP Annual Meeting", , 28 September 2016 (2016-09-28), XP055395585, Retrieved from the Internet: URL:http://pdfcrowd.com/url_to_pdf/?use_print_media=1 [retrieved on 2017-08-02]

Ananonymos: "Xencor Initiates Two Phase 2 Trials of XmaB5871 in IgG4-Related Disease and Systemic Lupus Erythematosus", , 7 March 2016 (2016-03-07), XP055395505, Retrieved from the Internet: URL:http://files.shareholder.com/downloads/AMDA-2B2V8N/4918247024x0x879742/C3D831BF-5DB6-4236-9585-963A1B0E061C/XNCR_News_2016_3_7_General_Releases.pdf [retrieved on 2017-08-02]

Fink Katja ET AL: "Origin and Function of Circulating Plasmablasts during Acute Viral Infections", Frontiers in Immunology, vol. 3, 12 April 2012 (2012-04-12), XP093031485, DOI: 10.3389/fimmu.2012.00078

DÁNIEL SZILI ET AL: "Suppression of innate and adaptive B cell activation pathways by antibody coengagement of FcγRIIb and CD19", MABS, vol. 6, no. 4, 1 July 2014 (2014-07-01), pages 991-999, XP055395368, US ISSN: 1942-0870, DOI: 10.4161/mabs.28841

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. Immunglobulin som binder FcγRIIb og samvirker med CD 19 på overflaten av en B-celle, for bruk ved behandling av en IgG4-relatert sykdom hos et individ, hvor immunglobulinet omfatter en tung kjede og en lett kjede, hvor den tunge kjeden omfatter SEKV. ID NR.: 9 og den lette kjeden omfatter SEKV. ID NR.: 7, hvor immunglobulinet brukes i en terapeutisk virksam dose.
2. Immunglobulin for bruk ifølge et hvilket som helst av de foregående krav, hvor den IgG4-relaterte sykdommen er valgt fra gruppen bestående av: IgG4-relatert sialadenitt så som kronisk skleroserende sialadenitt, Küttners tumor og Mikulicz sykdom; IgG4-relatert dacryoadenitt så som Mikulicz sykdom; IgG4-relatert øyesykdom så som idiopatisk orbital inflammatorisk sykdom og orbital pseudotumor; kronisk bihulebetennelse; eosinofil angiosentrisk fibrose; IgG4-relatert hypofysitt så som IgG4-relatert pan-hypofysitt, IgG4-relatert adeno-hypofysitt, IgG4-relatert infundibuloneuro-hypofysitt og autoimmun hypofysitt; IgG4-relatert pachymeningitt; IgG4-relatert leptomeningitt så som idiopatisk hypertrofisk pachymeningitt; IgG4-relatert pankreatitt så som type 1 autoimmun pankreatitt, IgG4-relatert AIP, lymfoplasmacytisk skleroserende pankreatitt og kronisk pankreatitt med diffus uregelmessig innsnevring av hoved-bukspyttkjertelkanalen; IgG4-relatert lungesykdom så som pulmonal inflammatorisk pseudotumor; IgG4-relatert pleuritt, IgG4-relatert hepatopati; IgG4-relatert skleroserende kolangitt; IgG4-relatertolecystitt; IgG4-relatert aortitt så som inflammatorisk aortaaneurisme; IgG4-relatert periaortitt så som kronisk periaortitt; IgG4-relatert periarteritt; IgG4-relatert perikarditt; IgG4-relatert mediastinititt så som fibroserende mediastinititt; IgG4-relatert retroperitoneal fibrose så som retroperitoneal fibrose, Albarran-Ormonds syndrom, Ormonds sykdom eller tetroperitoneal fibrose; perirenal fasciitt; Gerotas fasciitt/syndrom; periureteritis fibrosa; skleroserende lipogranulom; skleroserende retroperitonealt granulom; ikke-spesifikk retroperitoneal betennelse; skleroserende retroperitonitt; retroperitoneal vaskulitt med perivaskulær fibrose; IgG4-relatert mesenteritt så som undertyper av mesenterisk pannikulitt, mesenterisk lipodystrofi og retraktil mesenteritt, skleroserende mesenteritt, systemisk nodulær pannikulitt, liposklerose mesenteritt, mesenterisk Weber-Christians sykdom, mesenterisk lipogranulom og xantogranulomøs mesenteritt; IgG4-relatert mastitt så som skleroserende mastitt; IgG4-relatert nyresykdom; IgG4-relatert tubulointerstitiell nefritt; IgG4-relatert membranøs glomerulonefritt så som idiopatisk tubulointerstitiell nefritt; IgG4-relatert prostatitt; IgG4-relatert perivasal fibrose så som kronisk orkialgi; IgG4-relatert paratestikulær pseudotumor; IgG4-relatert epididymo-orkitt så som paratestikulær fibrøs pseudotumor, inflammatorisk pseudotumor i sædstrengen, pseudosarkomatøse myofibroblastproliferasjoner i sædstrengen, proliferativ funikulitt, kronisk proliferativ perioritistisk periorkitt, fibromatøs periorkitt, nodulær periorkitt, reaktiv

periorkitt og fibrøst mesoteliom; IgG4-relatert lymfadenopati; IgG4-relatert hudsykdom så som angiolymfoid hyperplasi med eosinofili og kutant pseudolymfom; IgG4-relatert perinevral sykdom, og IgG4-relatert skjoldbruskkjertelsykdom så som Reidels tyreoiditt; eosinofil angiosentrisk fibrose som påvirker øynehulene og de øvre luftveiene; inflammatorisk pseudotumor; og multifokal

5 fibrosklerose.

3. Immunglobulin for bruk ifølge krav 4, hvor den IgG4-relaterte sykdommen er valgt fra gruppen bestående av autoimmun pankreatitt så som lymfoplasmacytisk skleroserende pankreatitt; eosinofil angiosentrisk fibrose som påvirker øynehulene og de øvre luftveiene; 10 fibroserende mediastinit; idiopatisk hypertrofisk pachymeningitt; idiopatisk tubulointerstitiell nefritt; inflammatorisk pseudotumor; Küttners tumor; Mikulicz sykdom; fibrosklerose, periaortitt; periarteritt; inflammatorisk multifokal aortaaneurisme; Ormonds sykdom eller tetraoperitoneal fibrose; Riedels tyreoiditt; og skleroserende mesenteritt.

15 4. Immunglobulin for bruk ifølge et hvilket som helst av de foregående krav, hvor B-cellen er en perifer blodplasmablast.

5. Immunglobulin for bruk ifølge et hvilket som helst av de foregående krav, hvor individet er relapsert eller refraktært overfor rituximab.

20

6. Immunglobulin for bruk ifølge et hvilket som helst av de foregående krav, hvor administreringen av immunglobulin gjøres hver 14. dag, fortrinnsvis hver 14. dag for minst 2 doser, hver 14. dag for minst 6 doser eller hver 14. dag for minst 12 doser.