



exbio

A Brighter Future in Flow

PNH a komplementová komponenta C3d –
komplexní řešení pro diagnostiku a monitoring
pacientů

EXBIO Seminář 2025

10.06.2025 ÚMG

Úvod

Definice PNH

- PNH je onemocnění, genetická mutace PIG-A genu, která způsobuje neschopnost syntetizovat GPI kotvu a RBC nejsou chráněné před útokem komplementu (C5)
- Onemocněním trpí zhruba 5 lidí na 1 MIO
- Rizikovými jsou pacienti s AA a MDS
- Pacienti jsou primárně léčeni biologickou léčbou – inhibitory komplementu C5

Cytometry Part B: Clinical Cytometry: Volume 94, Issue 1

[Special Issue: ICCS / ESCCA Consensus Guidelines to detect GPI-deficient cells in Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria \(PNH\) and Related Disorders](#)



Detekce PNH

DryFlowEx PNH High Sensitivity Assay Kit

- IVDR certifikovaný Class C zdravotnický prostředek In Vitro
- V nabídce EXBIO Praha a.s.
- Produkt je po kontrole plné technické dokumentace naší NB a ve shodě
- Stále mladý produkt a sbíráme Vaše zpětné vazby pro zlepšení

<https://www.exbio.cz/clinical-products/hematology/kits/dryflowex-pnh-high-sensitivity-assay-kit>



Detekce PNH

DryFlowEx PNH High Sensitivity Assay Kit

- Produkt je sladěný s ESCCA PNH guidelines
- Detekuje absenci CD59 na CD235+ erytrocytech a na CD71+ retikulocytech
- U leukocytů detekuje absenci:
 - CD14, CD157 a GPI kotvu na monocytech
 - CD24, CD157 a GPI kotvu na neutrofilech
- Detekce GPI kotvy umožňuje Proaerolysin Alexa Fluor 488 (FLAER)

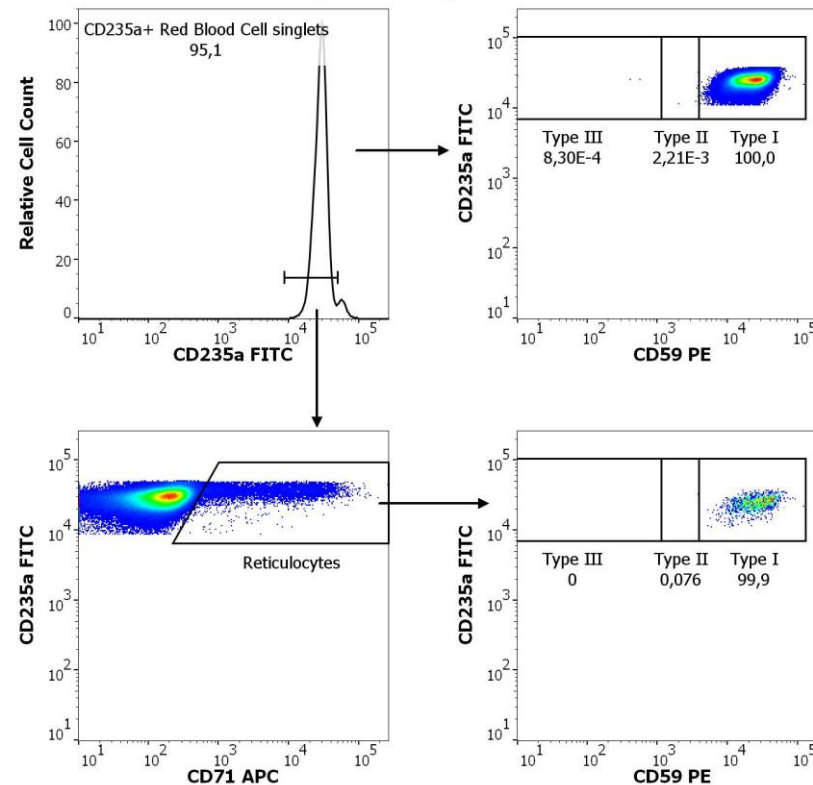


DryFlowEx PNH High Sensitivity Assay Kit

RBC

PNH High-Sensitivity Assay:

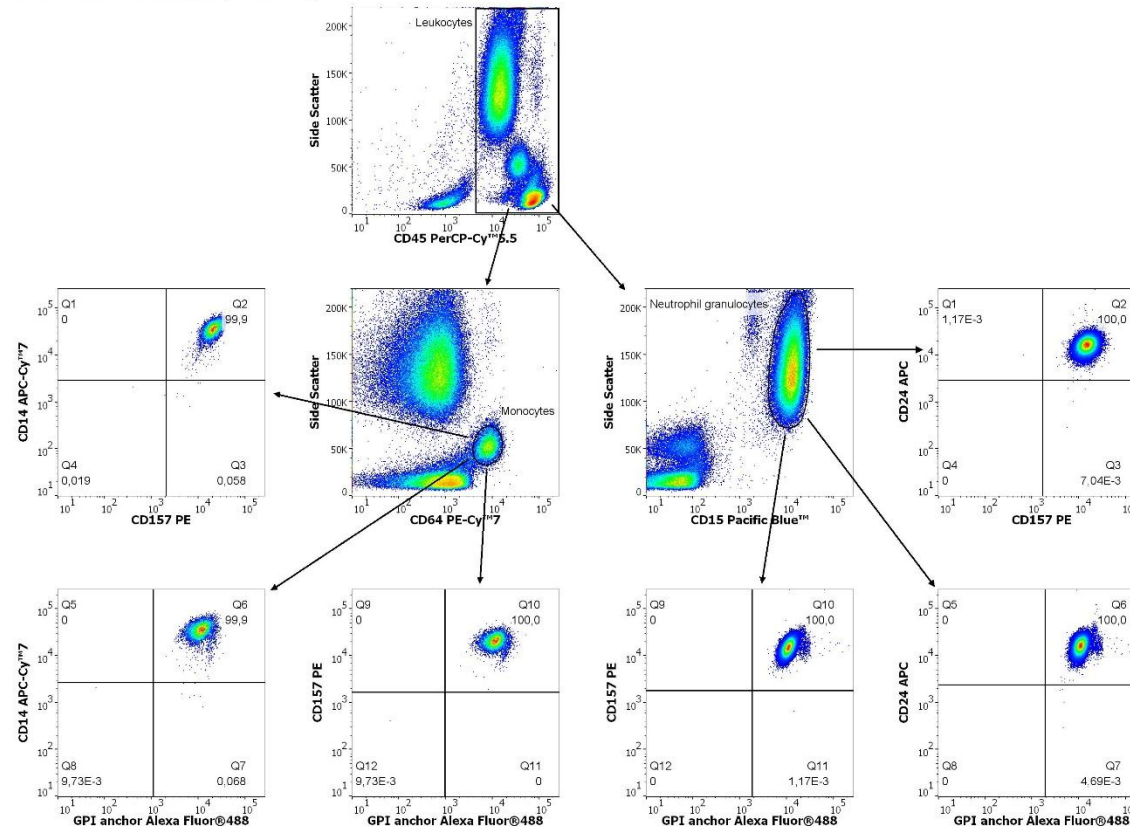
PNH RBC 3-color tube (ED7750-2)



DryFlowEx PNH High Sensitivity Assay Kit

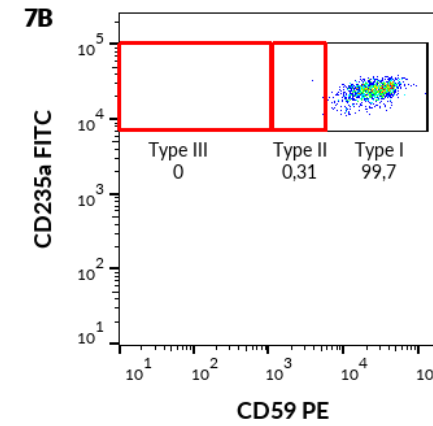
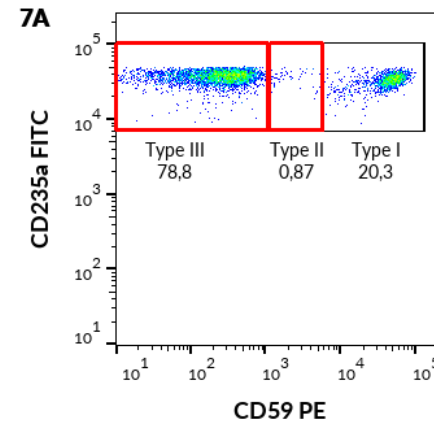
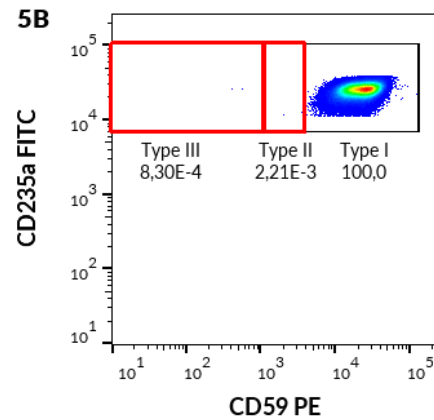
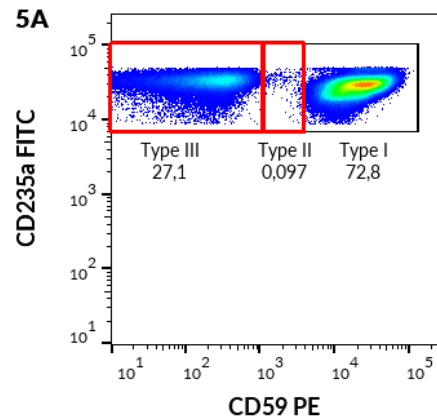
WBC

PNH High-Sensitivity Assay: PNH WBC 7-color tube (ED7750-1)



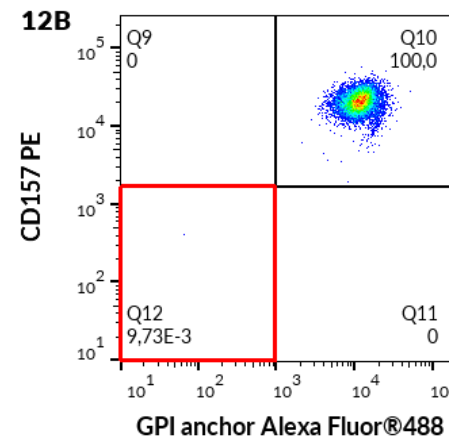
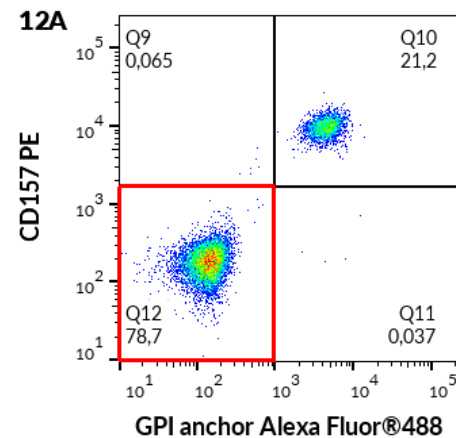
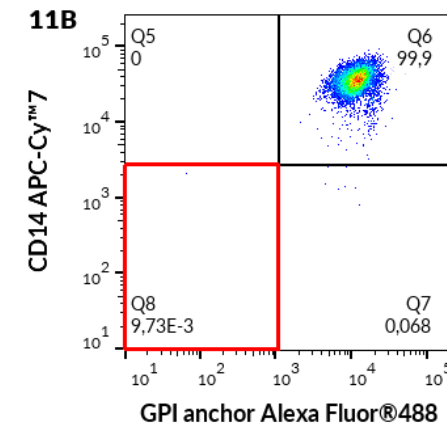
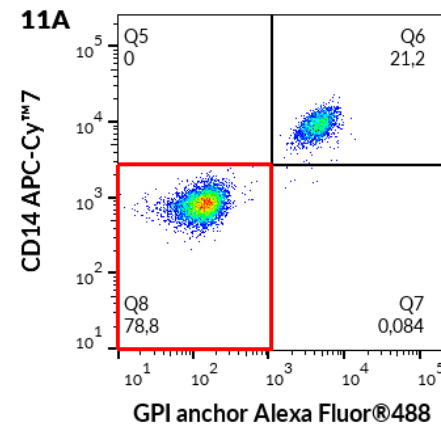
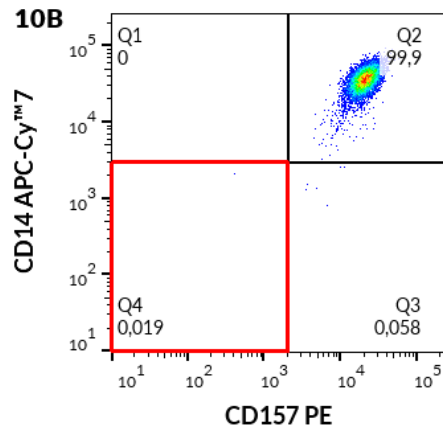
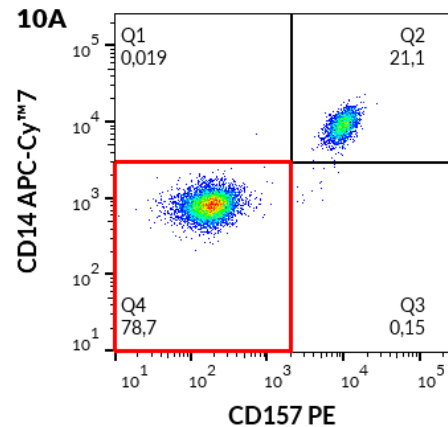
DryFlowEx PNH High Sensitivity Assay Kit

PNH patient RBC



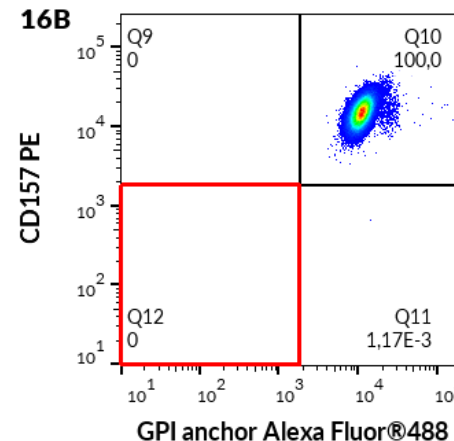
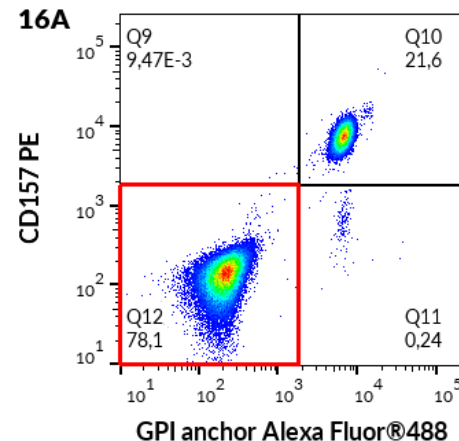
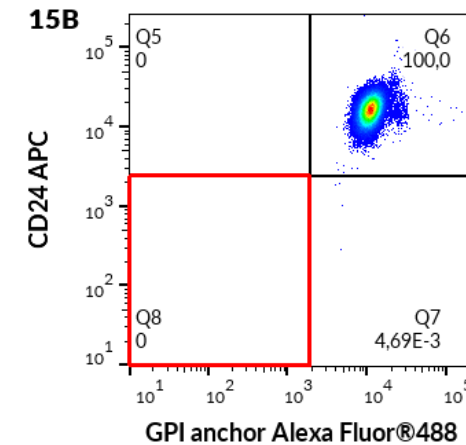
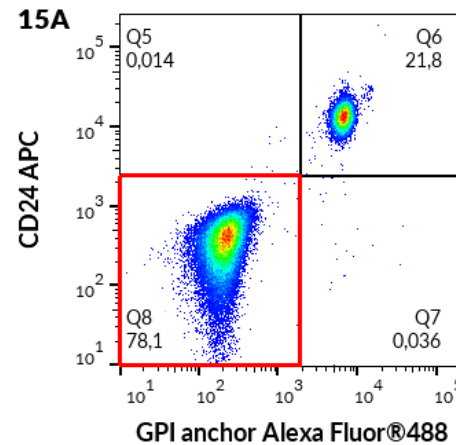
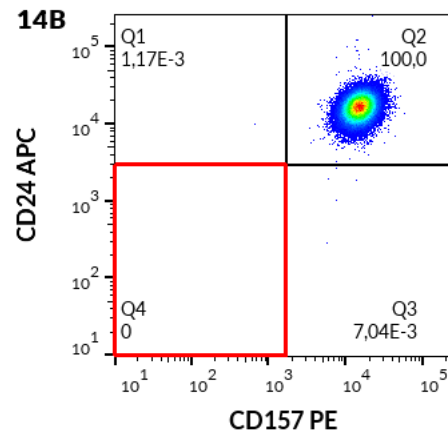
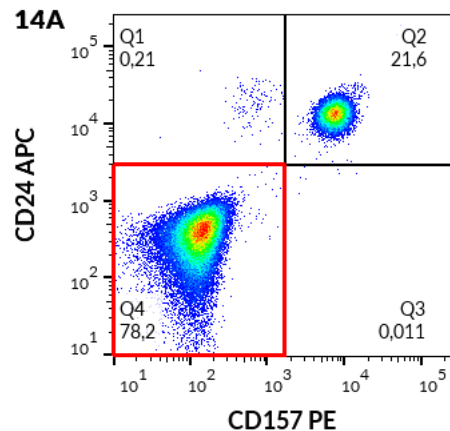
DryFlowEx PNH High Sensitivity Assay Kit

PNH patient WBC - monocyty



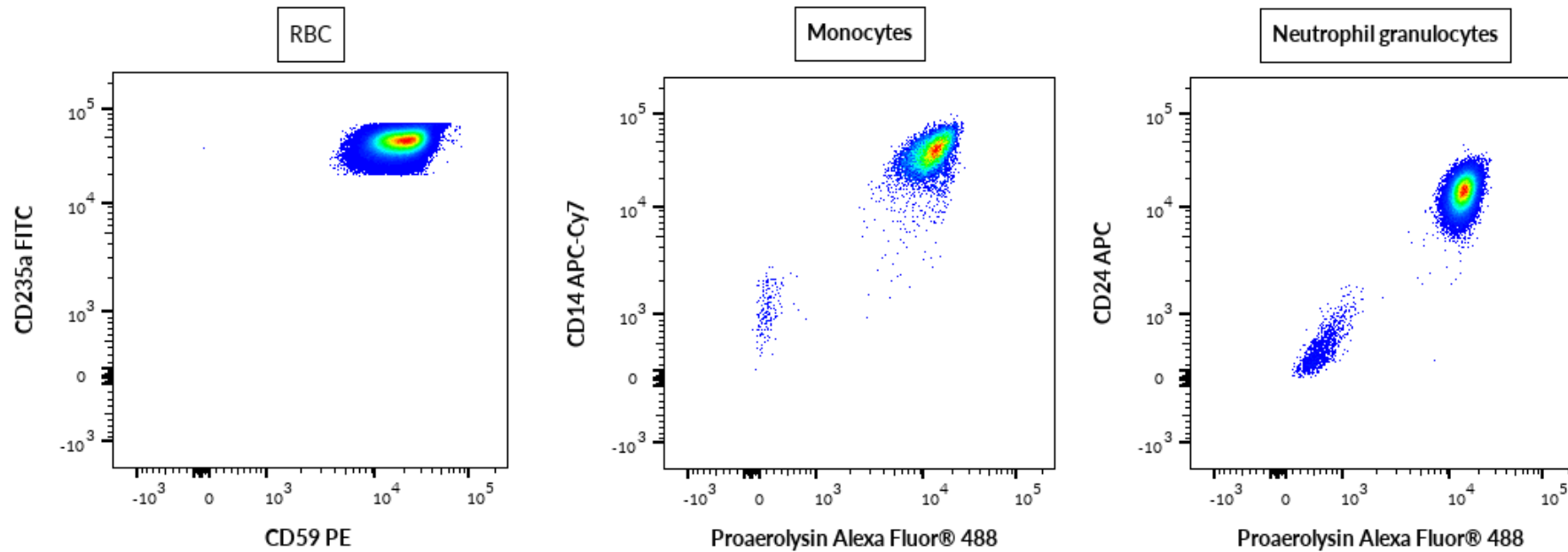
DryFlowEx PNH High Sensitivity Assay Kit

PNH patient WBC - neutrofil



DryFlowEx PNH High Sensitivity Assay Kit

NE PNH patient ?



~ 1,4 %

Úvod

Proč taky kontrolovat C3d?

- V případě zablokování dráhy komplementu C5 se u pacientů může objevit aktivace alternativní dráhy, kdy se pak na RBC místo zablokovaného C5 váže C3d.
- RBC s chybějící CD55 nedokážou správně regulovat C3 konvertázu, která vede k další aktivaci C3 a blokátory C5 neblokují vázání C3 na RBC
- Pacienti s C3d navázaným na RBC můžou vykazovat intravaskulární hemolýzu i po léčbě inhibitory C5

C3d detekce

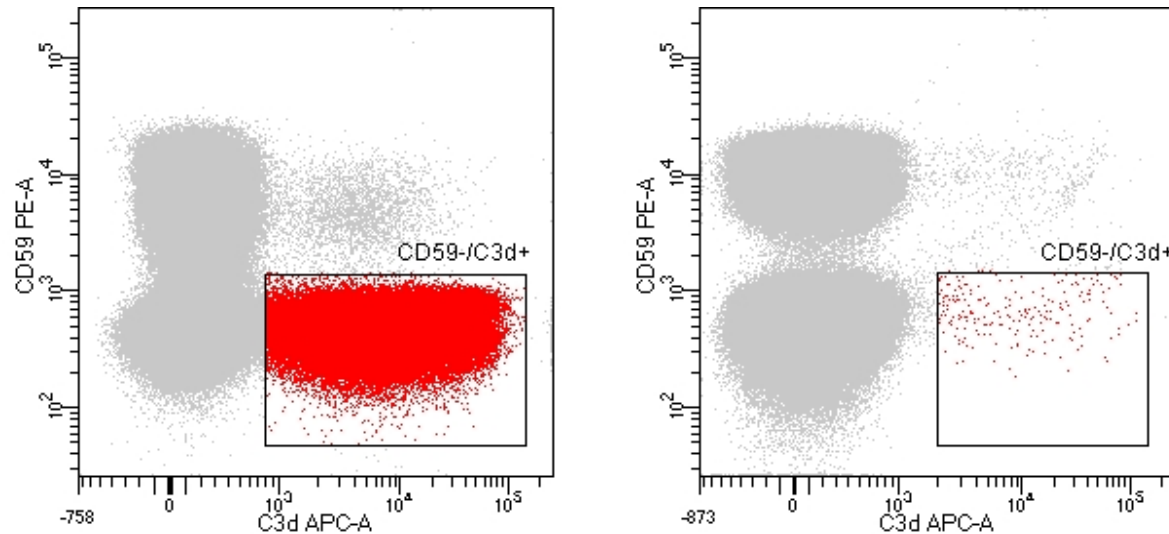
Case study – PNH pacient s C3d na RBC

- Poster RNDr. Martinem Novákem PhD. Ve spolupráci s Alešem Efenberkem
- Cytometric detection of C3d+ immature erythrocytes in a PNH patient treated with a C5 inhibitor
- Prezentovaný na ESCCA 2024 (Mallorca)
- U pacienta léčeného C5 inhibítorem došlo k relapsu intravaskulární hemolýzy
- Po vyšetření opsonizace RBC komplementem C3d využitím anti-Hu C3d APC protilátky EXBIO Praha a.s. (klon BGRL11) potvrzena přítomnost C3d na RBC



C3d detekce

Case study – PNH pacient s C3d na RBC



ESCCA 2024 Mallorca Abstracts:

https://www.escca.eu/images/2024_Mallorca/ESCCA_2024_Abstract_book_final.pdf

PNH a komplementová komponenta C3d

Sumář

- EXBIO Praha a.s. má jako jediná IVD produkt pro detekci PNH s certifikací IVDR
- Máme protilátku pro detekci navázaného komplementu C3d
- Detekce C3d u PNH pacientů je pouze jedno z možných využití detekce dysregulace komplementu (autoimunitní hemolytická enémie, atypický hemolyticko-uremický syndrom, Lupus erythematosus, Antiphospholipid syndrome...)
- Pracujeme na vývoji koktejlu protilátek pro detekci opsonizace RBC komplementem C3d





Děkuji za pozornost

