

€•, f„ ATP...† ‡ (ATP7b) ^ %Š< Œ
 (• Ž•• Lumi nex' ' , " " •)
 — — ~™Š >
 œ—• ž Ÿ

¡ Œ É ¨ ¥ œ—| Š—'' ©ª « ¬!

- ®

[° ±² —]

³ Š< Œ„ —´ µ Œ " " • ¶· %¶¶ , ¹ ° » ¼° ½¼¾¿ À ½¼ÁÂÃÄÅ ¼ÁÂÆÇÈ » ÉÊËÌ Í ~™Ä
 ŒĪ ATP7bĭ · Ð

[Š< ŒÑÒ]

Š< ÓÔ	Õ.	Š< ÓÔ	Õ.
96Ö×ØÙÚÛÜ	1	96Ö×ÝÞ	4
ßà á	2	ßà á â ã Ä	1ä 20mL
• å	1	æç è é Ä	1ä 20mL
^ %ë ÄÅ	1ä 120ëL	^ %â ã ÄÅ	1ä 12mL
^ %ë ÄBØPE-SAÜ	1ä 120ëL	^ %â ã ÄB	1ä 12mL
ì Å	1ä 10mL	í î ï ÅØ30ä Ü	1ä 20mL
œ—• ž Ÿ	1		

[ðñòóôòõŠ<]

1¼ Lumi nex MAGPIXö | Lumi nex 100÷ | Lumi nex
 200÷ | É Bi o-Radö, Bi o-Pl exöæç øØùúøûœ—üýü° þ,ÿ ñ^ à Ü
 2¼' É •• Äûõ
 3¼ â ã á ó EP .
 4¼ É • ,
 5¼ •
 6¼ î Åó Òü
 7¼ 0.01mol /L ØÉ 1ä Ü è é (PBS) | pH=7.0-7.2
 8¼ ü
 9¼...ß× ü

[Š< ŒÓ Õ ±]

1¼ ! óŠ< Æš" Š< # \$Š< %B&È" ' (Æ) * + | , - Š< Æ.) / O1Bà á ¼^ %œÁA
¼^ %œÁB2õ%Öx(" -203C| È 4Š<) 5" 43C(ò—Ð
2¼ œ—. óŠ< Æš 64Š< 7ð\$8Š< %B&" ' ó9: (Æ
* + Š
Š< ÆÑ...B; <=>| \$?@ðA<æ Bœ—Cœ—. ó64Š< ÆùúDEB?@. 1FGÑœ—HI ÆJ
áK±LM2Æ, ÈóB&Nà | (O±Ñ" ¾æPQ(RS¶óÐ

[B³ óTUV(_]

¾¿ À½š §WXYó¾¿ ZòÀ½ó [• \ " §W
1Ü] —¾¿ ^ | D° _PBSØ.01mol/L| pH=7.0-7.2ÜÛ » î ` ° Å | À½üa ÔbÐ
2Ü1¾¿ cd, ^ | #Àó e 5Df Èóg hi ÃÄèéÅ(j kIS007| ²I mnBoÚópÁÃ¶qr
s§WXYóèéÅ)ót u#OûÛ Ø. , ó¾¿ vwx yÜÐØO. çz { =1:20-1:50| | xš 1mLÃÄè
éÅÏ } e20-50mg¾¿ ³ ÐÜ
3Ü1 ~ - ó• €Å• K, f, „ ...† ‡ » Ð
4Ü1 Zò óÀ½Å10,000ä g• " 5æ^ | %Š< | È» Æ<—" ^ %É 5" -203C• (Æ
ÁÃÄÅÄš Dæç Š@Ž ù | ÁÃð• —2• [• „ ...š
1Ü• ' ÁÃ² ' —_PBS" " » î | " . —• oÚ...— | " 1,000ä g• " 5æ^ . , UÐØ• ~ ÁÃ<™
K• " š> , UÜÐ
2Ü1, U- óÁÃ—_PBSÏ 3BC
3Ü1 ÁÃ—hi ÃÄèéÅb• †œ: N107F ÁÃ/• ž | xÿðw| ÁÃ<2 | , fç, „ ...† éÅ† » Ð
4Ü1 B³ " 2-83C 1,500ä g• " 10æ^ | %Š< | È» Æ<—" ^ %É 5" -203C• (Æ
ÁÃÆÇÈ» ÉÊË ~™B³ š) 1,000ä g• " 20æ^ |] È» Æ<^ %| É1 È» 5" -203CÉ -803C(|
£¤¥ | §" Ð
* + Š
1¼2ÈB³ #ðœ! (| 43C(„ " 1©| -203C§, K1FG| -803C§, K2FGÐ
2¼B³ a « ê° \ - - ®. ^ %¬ ÿ | ' yê° B³ §° | y± ^ %Ð
3¼B³ œ—ü² è² #³ † ´ 9 | §² } þœŽ" ÄÐ
4¼µ" ¶• ^ %Öm| • , ¹ ° œ—° » » §R° ½¼N ³ | ^ %Ð

[Luminex200 æçø]

- 1. æç çz š 50uLC
- 2. • • XYš • â MagPl ex;
- 3. ½• â• š 50¾/¿ ;
- 4. MFI Äš Medi an.

[Š< à ò]

1¼œ—ü 1" óŠ< B³ è² #³ † ´ 9Ø18-253CÜ| xÿ' Š< ÆD@ÁLMÑ§ Åœ— |)] a ³
BŠ@" ðó...B; Š< | ý164ó...B; õŠ< \$Ã¶ | Ä(Æ
2¼Bà á (§Áá)šÆ%Bà á } eBà á âã Å.5mL| Ç . ´ 9É 5¶É 10æ^ | WL " " ÈÈØ£¤ |
Í Ü| Êí : N10.0ng/mLÐà ò7F âã B à á óEP | ÆFEP Î } e300Ï LóBà á âã Å | xÍ " ' |
BÐ{ âã d10.0ng/mL, 2.5ng/mL, 0.62ng/mL, 0.16ng/mL, 0.04ng/mL, 0.01ng/mL, 0.0ng/mL | B à á âã
Å(0ng/mL)š> ¼NÜÚÖÐN(Ñ?@- ÿ Ž | ÆB?@) œ—hóBà á é ÅÐ

item	1	2	3	4	5	6	7	Tube
ATP7b	10.0	2.5	0.62	0.16	0.04	0.01	0	ng/mL

3/4 ^ %œ ÅÄ ÷ Detection A ÷ Detection B Dœ—ü) —ÖÖÖ• É ÖÖ• " „ ... | 2œx ØD
 ' É %Çó ÅÇ Šz - ÜÐ©—üæÚ2 ^ %â ã ÅÆB 1:100â ã (x š 10Î L ^ %œ ÅA/990Î L ^ %â ã
 ÅA) | ÜæÜÄ | â ã üÝm° a Pß óÆB? @" ðó½. à Z (100Î L/Ö) | ? á à Z L² à Z 0.1-0.
 2mLÐ

4/4 í î ï Åš 580mL É • , } e 20mL î ÅØ30ä Üâ ã † 600mL † â ¼Å í : Ð
 * + š

1/4 B à á ó â ã š Å š > D x Î | ; Ð

2/4 B à á) " ©—ü 15æ ^ Ñ à Z Ð' B à á ã Åœ—® B Ð

3/4 B à á ¼ ^ %œ ÅAâ ¼ Å ¼ ^ %œ ÅBâ ¼ Å) œ—Î ² ó â ã Å à Z | â ã Å š Å Ü—Ð— Å ä " " á æ
 ÜæÜÄ | £ ¤ Í Í Ð N (Ñ ? @ ^ Ý ó à Q Ž) œ—•• | ý à •• Å ù Ð) | m" ð ó • ç Q à
 Z | / • š wœ—•• à Z ó [• Ø x] ^ %œ Å A L | ® B š w, " 10Î L Ü | 2 £ ¤ è d í : é è Ð

4/4) è b | œ—î • â ã K ó B à á ¼ ^ %œ Å A â ¼ Å ^ %œ Å B â ¼ Å Ð

5/4 î ï Å Ø 30 x Ü Î x ^ í çª |) a 9 î † ' 9 | " " Ü Ä | † - ^ í H î è Ä ð | à Z Ð

6/4 Š < Æ Î ñ æ Š < N Å | ò ó ð à 5 d â ¼ Å. œ— | D à 5 K ô Î < Å' N ö ö O. è É O ÷ ø |
 2 ö ? @ Î " —ü ú ü ö : è | è d ? @ ^ Ý š à Q | ü † H î ý é Ð) œ—' à 5 Ð

[B³ „ ...]

1/4³ p ý ā Š < Æ³ | š ' œ—' Š < Æ" è d ó ³ —ü |) œ— œ—ü Üæ - ³ ó
 < Åœ— | ° Ü ó ³ Ð

2/4 ? @ ü² a ° %œ ³ Î %œ™ í : Ð í : š D B à ó Ñ L | —ó Q ¶ È ¶ ? @ ó ® á â
 ã Ð Ö Ð x Ý á Î %œ™ í : K É K |) ³ — ó â ã É í Ð ³ â ã ð—P B S Ð

3/4 " ^ ³ š í D • ž Ý " ³ Ž Î | ü ú | ° ? @ @ Ñ È Ž | ý * + ³ Ð

4/4 œ— Å Ä Å Z ò ó ¾ ; Å ½ É Á Ä ý] Å < Å \ " —™ O ó e ? @ ^ Ý ! è Ð

5/4 ³ N Á Ä Æ Ç È » | ' N' X ³ Å " ' # \$ | x š Á Ä % & ¼ Å Ä Ö • ¼ T L M' | " 2 < Å D
 ^ %œ šª ó () Ð

6/4 * " o Ú É b ¾ o Ú | + , - ð. - b ¾ o Ú | < Å' N V³ J á " œ—ó ^ %œ µ Ç ð / O µ Ç š 1 à
 | » š Ü ^ %œª Ð

7/4 ù ú œ—h i ³ | (L M K 2 < Å \ ' o Ú 3 Ä É 4 Ž » ? @ ^ Ý ! è Ð

[5¼67]

1/4 1 ? @ x ó Æ Ö Ñ } e 200ul æ ç è é Å—²° 8 | ! 9. D...B x ü È ' 9: 10æ ^ | Ž. Ó Å Ö Ñ
 Å Ç | Æ < — " } 5¼ Ð

2/4 } š æ Ü ð B à Ö ¼ %œ á Ö ¼ Ü Ü Ö Ð ð B à Ö 7 Ö | | B } e 100Î L š W í : ó B à á Ø; Š < à ò 2
 Ü Ð Ü Ü Ö } 100Î L B à á á ã Å Ø; Š < à ð - < 6 ®. ® Ü | 4 Ö } %œ á Ö È á ã. ó á Ü 100Î
 L | Æ Ö } 10ul • á | ...B x } È Ý P | 3730...B x ü 9 î 1, L | È = > ô 5 N 800rpm | ? 2-4mm |
 @ A • á š 3 Ð

3/4 È • | 2æ ^ . %œ Å Ç | • (B ó % & • Ó Å | š —î ï Ð

4/4 Æ Ö } ^ %œ Å A â ¼ Å 100Î L Ø ©—ü à Z Ü | ...B x Ý P | 3730...B x ü 9 î 1, L | È = > ô 5
 N 800rpm | ? 2-4mm | @ A • á š 3 Ð

5¼È• | 2æ^ . % Å Ç | ÆÖ—200Î Lóî ÿ Åî ÿ | CÍ 1-2æ^ | % ÖÑ" Å Ç Ð b | î x 3B
Ð®. ®Bî ÿ . |] É Ðª 64óî ÿ è é Å | 1...ß x DED F È | 1G DÖÑóÅ Ç î ñ Å
ÐyKôv < ñ È • î x HI Hd Ð
6¼ ` • | ÆÖ} ^ % è Å Bà ¼ Å Ø © — ù à Z Ü 100Î L | ...ß x Ý Þ | 373C...ß x ù 930æ^ | È
=> ò 5N800rpm | ? 2-4mm | @A • å Š 3 Ð
7¼È• | 2æ^ . % Å Ç | ÆÖ—200Î Lóî ÿ Åî ÿ | CÍ 1-2æ^ | % ÖÑ" Å Ç Ð î x 3B | [
• W675 Ð
8¼ ` • | ÆÖ} î Å 150Î L | : 2æ^ | œ • • J • ~ % & | Æ < È HK Ö Ð
* + Š
1¼Š < à ò š à ò ® B ? @ " ð w ó ...ß ; | È È ó < L • Ö x È = • | œ ! | \$ 8 • ž Ý w A (| 2 ò • B
œ — Ð
2¼} š ? @ 5¼ Î) œ — ® B Ž ó MN | É ð ÷ ø Ð } L * + \$ w O Í J ~ | 1 á } " ...ß x Ù ñ
| / . \$ P ò Ö ' | " " Q È Ü À Ð V ¥ ¢ Š < } e ® | } K ó Î - ® F Ö V ®. ® F Ö } L M M R /
· , Ø ® S T Z D 10æ^ 2 Ñ Ü | x Ý U ¶ | 1 \ \$ W ó V ° 9 í W L M | L » ž X Y — — — % . Å ó à
Q Ž ò b | Ž Ð N Z % Å ó à Q Ž | 1 ° ó 5 | Ö | ? @ Ð
3¼ 9 í š N @ A á [| ? @ L) 1 } È Ç É Ý Þ ó ...ß x 5 " 8 Æ Ñ | 2 É ð Å Ç [| î x . º / O |
• 6 5¼ | \] L ^ P º É ð ...ß x , " Å _ % & | W L º ` a b c d ¶ | ó 9 í L M 9 : Ð
4¼ î ÿ š Ü æ î ÿ e f b w | Ð Æ B î ÿ K ó Î | P w 1 î ÿ Å H î Ó Å Ð x Ý œ — ñ È î x H |) D g h œ —
. ð — " i j ? @ K ó Î Ð
5¼ x Ý ? @ ' Ñ 8 : " 60% | 1 ° œ — } 8 ú ý 8 : k Ð

[? @ , ...]

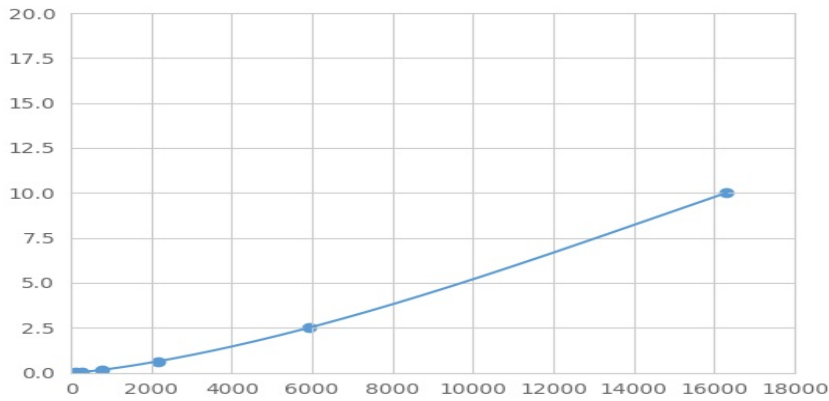
1 ATP7b µ Ç Ü " • Ž • • I m | Z d n ì o Ç | p • • Î æ Ú } e ß à á É ß º | È Î ATP7b V q > " n ì o
Ç È ó µ Ç r | " . } e ~ ™ # — ó ATP7b µ Ç | D 1 " r ó ~ ™ # — µ Ç î ö . | } e P E ß s ó t # | P E
Ü u [. | Ý m M F I Å Ø M e d i a n F l u o r e s c e n c e I n t e n s i t y Ü ó ¶ , á Î ó ATP7b í : J i Í Í Ð — L u m i n e x æ
ç ø % ¶ | Þ ß á í : Ð

[Þ ß]

v B à á ó º M F I Å È ` Ü Ú Ö M F I Å . ¼ Î Ø w x Î Ü | x ó 5 | Ö | y º] È k # Å Þ ß Ð 2 B à á ó í :
N z { B Ø É Ö { B Ü | M F I Å N | { B Ø É Ö { B Ü } } º B à Ø ® [ô j º | ~ • [ô Þ ß ó R 2 Å
I ¶ | 2 R 2 Å € • , " 1 N Ü Ð 1 ° œ — f , Z ¼ ... Å | æ ç | x c u r v e e x p e r t 1 . 3 0 | Ý m á M F I Å |
B à t º Î º ó í : | ‡ 2 å ã Ð Ö Ç É — B à ™ ó í : V M F I Å Þ ß º B à ó ~ • [ô j | 1 á ó
M F I Å ^ e [ô j | Þ ß º á í : | ð ‡ 2 å ã Ð Ö | Æ N á ó ? á í : Ð

[% Y Ö m]

N Z Š " Þ ß | / í : N ñ 4 • » M F I Å N ' 4 • | . , } Í L 7 T — B à á ó M F I Å ¼ N | { B Ø X < Ü | B à
á ó í : N z { B Ø Y < Ü Ð W L N Z Š @ ^ Ý ó š Ç Ž | Í Í ý ; ó R , • Ö m » e Ö Å Ð 1 ° œ — Ö Å ù
Ž B à Í Ð " ? @ 5¼ ; Ä ó \$ W Ø x 5¼ ¼ Å • ¼ î x • • 9 : ; Ä ' Ü | B à ó M F I Å \
" è ' Ð " ý ; ó B à | ' | ? @ ð w Ý m ñ ì ó ? @ ù Ž B à Ð



(€• , f „ ATP...† ‡)^ %Š< ĄBà

[^ %o]

0.01-10ng/mL.

[® ^ %o"]

y ÆN20F ÛÚ á ØĄBà á â ã ÄÛ%ŋ ók # Æ} < ĄBà ê" ² óí : Đ

[' Ž]

³ Š< Ą—'' ^ %oATP7b| • ^ %oVĚĚĹ " ™O• ž X— —Ÿ² Đ

'' ~ - • • ö ³ | ™ó" Z | Š< ĄHd" Ĺ Ĺ ĚĹ " ™O— —Ÿ² ^ %o| ' y³ Š< Ą < ĄV • ^ %oóĚĚ ™O — —Ÿ² Đ

[çœ:]

çœ: — á %oŋ Ąó 4' š ŐCVI ' ĐCVØ%Û = SD/meanä 100

> Ñêš] W> BŠ< Ą ¼Ĺ ¼ ĄŋĄ ³ ; ŋ• ^ %o| Ąœ ³ q• %oŋ 20

B| æÚPßŒWí : ³ ók # ĄõSDĄĐ

> Měš r] 3F ŒW> BóŠ< ĄæÚ ¼Ĺ ¼ ĄŋĄ ³ ; ŋ• %oŋ | ĄF ³ œ—W@Š< Ąb | %o

ŋ8B| æÚPßŒWí : ³ ók # ĄõSDĄĐ

> Ñêš CV<10%

> Měš CV<12%

[SŋŽ]

• %oŋ | Š< ĄD ±Ñž \$¹º 9: (| ŸŽ 3 >1, '' 5%Đ

N , Ěñ' # Š< Ąj Ąü. ^ %oĄó -- | ?@´ óĚx; Äō/. (B® | ŸĚR?@´ Ñ9: ¼8

: ö9í ; ÄĐĚB W@?@| | ¼ < Š> NéêĐ

[?@'' ô]

¼?@üBà á ¼Š< ö ³ àòC

¼} ØBà á Ě ³ Ü100Ĺ L| } • á | 373C...Bx ũ©Ĺ 1, LC

¾• ÓĄ | } ^ %oêĄA100Ĺ L| 373C...Bx ũ©Ĺ 1, LC

4¼• î × 3BC
 5¼} ^ %œĀB100Ī L| 373C Ē ©î 30æ^ C
 6¼• î × 3BC
 7¼} î Ā150Ī L| : 2æ^ . KÕĐ

[• Ž]

1¼ " « ; Äō^a •• k« ŠĀ | j -ý| ó" " , - | ĩ mó®¶Væç| ³J á<Ā D®
 ¶óO• •• ° Đ
 2¼®±ó?@- ŸVŠ< ó Ž¼?@ óĪ Í 5¼2ō?@Eæœcl Í |) ž àòÛ óβ³ òœĐ
 3¼§W> BóW®J á<Ā\ §² êÚ| xš ^ %" ¼³ ´ : |) | mŠ< ĄĹ• ž Ÿ | ?@5¼| μ¶.
 , - • ž Ÿ ¼' Đ
 4¼³ Š< Ąè , Š< à , œ—| §ĀÛ—Ē¹ Zè -óJ áĐā ` abc³ Š< Ąó?@• ž ° \ ~ - ®
 ó ^ % - Ÿ Đ
 5¼D ò9Ī KóĪ Eæ1Š< » ¼D½¼Ī Đ" Š< %ç ç¿ 2@A [• ~™÷ø| ' NoÚ Ā
 ...óĀ" 1 %Ā§àQĐ
 6¼Ā Āó...Ā××ÖĪ <Ā\ §² ™O| yNi f « Ā| §\ ?@- Ÿèd\] - - Đ...β×Dœ—
 LL gĀĀ] ^a |) ëýü] ^a Đ
 7¼ " 5¼ §gh¼5¼ĒéÉýér—KÕøòç' P <Ā ýé- ŸóJ - Đ?@ü) ÈĀÉK• ž
 ŸÿĒŠøúĐ
 8¼D ³Zò2ō5¼óÆFKóĪ ó4—P<Ā §Wó?@- Ÿ| " 2NZý ?@- Ÿó<b| Ž| ?
 @óÆ®65¼Pōw` aTZĐ
 9¼Š< ĄĐ^a Ēü#• K` aO^ | Ī " „ Í ; Äöv?@´ ; Äê' | <Ā\èd?@- ŸV^a Ē- Ÿ§®
 É§W> BŠ< Ą> MēĪ ¶ó() Đ
 10¼³ Š< Ą VĒ¹ ĒĪ WXŠ< ĄÉ§W[• ^ %W®nó™óJ á { | " 2§Đ` ^ % - Ÿ§® ó
 () Đ
 11¼—" ZòŠ< ĄĪ μφóæĹ, ™f Nb¾oÚ| Ī " òb¾oÚ" r] óÒĀ¼| Óš Ō¼ō—[j '
 v §W| " 2. , •• (Ĺ' Š< Ą<— Ē¹ þÿb¾oÚó ^ %| ™f. , v §ùúœ—Š< Ą ^ %b
 ¾oÚĐ
 12¼) ° Ō áĪ %™óí : | É òP° ?@Q¶ á ^ %í : ĐÖ ó „ ...< 2@A ³Ī ^™Ī . ,
^a Š< Ą ^ % Đ
 13¼' Š< Ą<Ā§— " ® ?@³ Ž§Q¶ó x?@ áó ^ %| | x | μ' ø' ?@' Đ
 14¼³ 5¼• ž W — " 48TŠ< ĄĐ
 15¼' Š< Ą | æŸœ—| x1Ē—" ©^a « -É\] Ē¹ —Û| . þÿ1§ ' yJ ~ óÚÛ | ÜšŸ
 Þ\] • β \ Đ

[ÚÛÄà]

ÚÛ	<Ā, '	Āá[â
βà è	βà á à ò §i Q	i Qóβà á ā : â ā
] õ ĩ ĩ § Ūæ	Ūæó] õ ĩ ĩ
	Ā§çQ	^ t i Āú

ç œ:	• â î ï ð ù æ	\$• ž Ÿ w A Û æ: î ï C í
	Û À Ñ Ò Ù æ] Š < §	Û æ Û À] Š <
	b • — ¼ Ò ù Ý Þ	œ — } ù w ä å h ó ¼ œ — h ó Ò ù Ý Þ
	} § ç Q	^ t i Å ù
MFI Æ	Æ Ö } ó Š < • § ç Q	i Å ù ç Q } e Š <
	9 î L M § i Q	(Ñ Û ó 9 î L M
	9 î 9: § i Q	Š < w k ³ t ´ 9 ý (Ñ à Q ó 9 î 9:
	PE ß s TM Æ	ä å Š <
	PE ß s TM â ã ð Ò §	\$ 8 • ž Ÿ ? @ 5 ¼
	, ^a K Õ L M K Õ	D • ž Ÿ ¹ ° ó K Õ L M Ñ K Õ
³ Ä	§ i Q ó ³ [j	i Q ³ œ — hi ³ j ? @
	§ i Q ó ³ , U „ ... [•	T] i Q ó ³ , U „ ... [•
	% TM O D ³ î ï •	œ — hi ³ b ? @