

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

¡ ¢ £ ¤ ¥ ¦ § ¨ © ª « ¬ ® ¯ !

® °

[±²³ —]

Š < Œ, —µ ¶ | £ " " • • , %• > œ¹ ° » ¹ ¼ » ½¾¿ ¼ » À Á Â Ã Ä Å » Æ Ç È É Ê Ë Ì ~™ Ä
 £ | ATP7b Î Ï

[Š < Œ Æ Ñ]

Š < òó	Ô	Š < òó	Ô
%ÖÖ×ØÙÚÛ	1	%ÖÖÜÝ	4
ƆΒà	2	ƆΒà á â Ä	1ã 20mL
• ä	1	å æ ç è Ä	1ã 20mL
^ %é ÄA	1ã 120eL	^ %á â ÄA	1ã 12mL
^ %é ÄB×PE-SAÛ	1ã 120eL	^ %á â ÄB	1ã 12mL
è Ä	1ã 10mL	ì í î Ä × 30ã Û	1ã 20mL
• —ž Ÿ	1		

[ï ð ñ ò ó ã ô Š <]

- 1» Lumi nex MAGPIXôŠ Lumi nex 100ôŠ Lumi nex
200ôŠ È Bi o-Radô, Bi o-Pl exôâ æ ÷ × ø ù ÷ ú • —û ü û ± ý , þ ÿ ð ñ ò ã
- 2» ' È • , Ä ú ô
- 3» á â à ò EP .
- 4» È • ,
- 5» •
- 6» í Ä ò Ñ ú
- 7» 0.01mol /L × È 1ã Û ç è (PBS) § pH=7.0-7.2
- 8» ú
- 9» ...ƆÖ ú

[Š < Œ ò ô ²]

1» òŠ< Œš! Š< " #Š< \$P%Ç! &' İ () * §+, Š< Œ- (. / OPBà » ^ %éÄA
» ^ %éÄB1 ô%ÖÖ' ©-202ÇŠ É 3Š< (4©42C' ñ—İ
2» • — òŠ< Œš 53Š< 6İ # 7Š< \$P%! &ò89' İ
) * š
Š< ŒĐ...P: ; <=§#>?İ @; å A• —B• — ò53Š< ŒøùCDA>? - 1EFĐ• —GHİ I
àJ² KL1Œ, ÇòP%MBŠ' N² Đ! ½åOP' QR. òİ

[P' òSTU' _]

½¾¿ ¼š " VWXò½¾Yñ¿ ¼òZ• [! " V
1Ū\ — ½¾¿] §C± ^PBS×0.01mol/L§ pH=7.0-7.2ŪÍ ° í _¹ Ä§¿ ¼û` Óaİ
2ŪO½¾¿bc>] §" ¿ ò d 4CeÇòf ghÄÄÇèÄ(i j IS007§³ kl mPnŪòoÄÄ. pq
r " VWXòçèÄ)òst" NúÍ x• > ò½¾¿uvwxyz Ūİ xN, £yz =1:20-1:50§ { wš 1mLÄÄÇ
èÄÍ | d20-50mg½¾¿ ' İ Ū
3ŪO} , ò~• Ä€J• , f„ ...t° İ
4ŪOYñ ò¿ ¼Ä10,000ãg• " 5å ‡ § ^ %š§Ç° < ; —©^ %È 4©-202ÇE' İ
ÄÄÄÄšCåæš? • ū§ÄÄİ Ž—1ŒZ• f„ š
1Ū• • ÄÄ³ ' —^PBS' ' ° í §" - —" nŪ...• — §©1,000ãg• " 5å ‡ - +Tİ x ~—ÄÄ; ~
J• " ™§ +TŪİ
2ŪO+T, òÄÄ—^PBSÍ 3AB
3ŪOÄÄ—ghÄÄÇèÄa ~...> 9M107EÄÄ/œ• §wž' i v§ÄÄ; 1Ÿ • , j f„ ...éÄt° İ
4ŪOP' ©2-82C 1,500ãg• " 10å ‡ § ^ %š§Ç° < ; —©^ %È 4©-202ÇE' İ
ÄÄÄÄÇ° ÈÉÈ ~ ™P' š (1,000ãg• " 20å ‡ § \ Ç° < ; ^ %§ÈOÇ° 4©-202ÇÈ-802C' §
ϕεα¥| §İ
) * š
1» 1ÇP' " İ > ' §42C' > ©1" §-202C" • J 1EF §-802C" • J 2EFİ
2» P' ©ª é¹ [« ¬ - - ^ %®ž §' xé¹ P' " - Ÿ x° ^ %İ
3» P' • —û³ ç±" ² ...³ 8§ " ³ | ý• • §Äİ
4» ' ©µ, ^ %Ōİ §¶. ₁ • —¹ ° ° " Q¹ ¼» M ' Ÿ ^ %İ

[Luminex200 åæ÷]

- 1. åæEy š 50uLB
- 2. • • WXš • ä MagPl ex;
- 3. ¼• ä ½, š 50½¾¾¾;
- 4. MFI ¿ š Medi an.

[Š< Bñ]

1» • —ûO! òŠ< P' ç±" ² ...³ 8×18-252CŪ§wž' Š< ŒC- ÄKLĐ" Ä• —§(j \ ©'
Aš?! İ ò...P: Š< §pO53ò...P: ôŠ< #Ä. : Ä' İ
2» Pβà (| Äà)š Ä\$Pβà | dPβà á â Ä0.5mL§Æ - ³ 8Ç4µÈ10å ‡ §VK' ' ÉÉ × ϕÉÉ
İ Ū§Éİ 9M10.0ng/mLİ Bñ7E á â Pβà òEP §ÄEEP Í | d300Í LòPβà á â Ä§wÍ ! &k
Aİ z á â c 10.0ng/mL, 2.5ng/mL, 0.62ng/mL, 0.16ng/mL, 0.04ng/mL, 0.01ng/mL, 0.0ng/mL§Pβà á â
Ä(0ng/mL)™š » MØŪŌİ M' Đ>? ®ž Ž§ÄA>? (• —gòPβà éÄİ

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» ^ %é ÄÄÔ ^ %é ÄBŠ Detection A ô Detection BC • —û (—ÑÒÓÈÈ ÔÕ • " f „ § 1 • Ö × C
 • È \$Æ ò Ä £ %y , Ø Ĩ ^a —û å Û 1 ^ %á â ÄÄÈ B 1:100 á â (wš 10Í L ^ %é ÄÄ/990Í L ^ %á â
 ÄÄ) § Ú å Û ç § á â Û Ĩ ± ` Ý Þ ò ÄÄ > ? ! ĩ ò ¼ „ BY (100Í L/Ö) § > à BY K ³ BY 0.1-0.
 2mL Ĩ

4» ĩ í î Äš 580mL È • , | d 20mL í î Ä × 30ã Ú á â ...600mL...á » Ä ĩ 9 Ĩ
) * š

1» Þ B à ò á â " Á™ š C Ö Ĩ Ý Ĩ

2» Þ B à (© ^a —û 15á ‡ Ð B Y Ĩ ' Þ B à á Ä • — Ĩ Ä Ĩ

3» Þ B à » ^ %é ÄÄá » Ä » ^ %é ÄBá » Ä (• —È ³ ò á â Ä B Y § á â Ä " Á Û — Ĩ — Ä ä ' ' ä ä
 Ú å Û ç § Ç È Ĩ Ĩ Ĩ M' Ð > ? @ ž ò Þ P Ž (• — • „ § Þ B • „ Ä ú Ĩ (k l ! ĩ ò „ æ Þ B
 Y § „ „ v • — • „ B Y ò Z • x w \ ^ %é ÄÄ K § Ĩ Ä " v > © 10Í L Û § 1 Ç È ç ç ĩ 9 è é Ĩ

4» (é a ¥ • — é € á â J ò Þ B à » ^ %é ÄÄá » Ä ^ %é ÄBá » Ä Ĩ

5» í î Ä × 30x Û Í w @ ĩ æ © § (` 8 í ...³ 8 § ' ' Û ç § ... , @ ĩ G ĩ é Ä Ĩ Ý B Y Ĩ

6» Š < Ç Ĩ ð á Š < M Ä š ñ ò ĩ B 4 c á » Ä - • — § Ç B 4 J ó Ĩ ; Á ' M ò ö N „ é È N ö ÷ §
 1 ò > ? Í ! — ø ù ú ö 9 é § ç c > ? @ ž " Þ P § ù ... G ĩ ü è Ĩ (• — µ Þ B 4 Ĩ

[Þ f „]

1» ` ý Þ a y Š < Ç Ĩ § " ý ' • — Š < Ç Ĩ ç c ò ` • ø § (• — • — ù Ú á „ , ` ò
 ; Á • — „ § ± Ú ò ` Ĩ

2» > ? ú ³ ` ± % „ ` Í %™ ĩ 9 Ĩ ĩ 9 " Ç Þ B ò Ð K § — ò P • É • > ? ò - à á
 ä Ĩ Ö Ĩ w ž à í %™ ĩ 9 J È J § (ý ` ý - ò á ä È Ĩ Ĩ ` á ä Ĩ — Þ B Š Ĩ

3» ! ^ ` " Ĩ C ž Ý ! ` • Í § ø ù Ý ± > ? ? Ð É Ž § Þ) * ` Ĩ

4» • — Ä Ä Ä Y ñ ò ½ ¾ ç ¼ È Ä Ä ü \ Ä ; Á [© — ™ N ò d > ? @ ž é Ĩ

5» ` M Ä Ä Ä Æ Ç ° § ' M ' W ` Ä ! ' " # § w š Ä Ä \$ % » Ä Ä Ö „ » S K L & § ! 1 ; Á C
 ^ %™ " © ò ' (Ĩ

6») " n Û È a ½ n Û § * + , ó - , a ½ n Û § ; Á ' M U ' Ĩ à ! • — ò ^ %™ ¶ È ó . / ¶ È " Ö B
 § ° " Ú ^ %™ © Ĩ

7» ø ù • — g h ` § ' K L J 1 ; Á [' n Û 2 Ä È 3 Ž ° > ? @ ž é Ĩ

[4» 56]

1» O > ? Ö ò Ä Ö Ð | d 200ul á æ ç è Ä — 1 ± 7 § 8 - C ... Þ Ö ú Ç ³ 8 9 10 á ‡ § • - ò Ä Ö Ð
 Ä È § < ; — © | 4 » Ĩ

2» | š á Û ó Þ B Ö » % „ à Ö » Ø Û Ö Ĩ ó Þ B Ö 7 Ö š K A | d 100Í L " V ĩ 9 ò Þ B à x : Š < B ñ 2
 Û Ĩ Ø Û Ö | 100Í L Þ B à á ä Ä x : Š < B ñ ® ; 5 - - " Û § 3 Ö | % „ à x È á ä - ò à Û 100Í
 L § Ä Ö | 10ul • ä § ... Þ Ö | Ç Û Ý § 3720 ... Þ Ö ú 8 í 1 > K § È < = ó 4 M 800rpm § > 2-4mm §
 ? @ • ä %™ 2 Ĩ

3» Ç • § 2 á ‡ - ^ Ä È § • ' A ò \$ % Ç ò Ä § " — í Ĩ Ĩ

4» Ä Ö | ^ %é ÄÄá » Ä 100Í L x ^a — ù B Y Û § ... Þ Ö Û Ý § 3720 ... Þ Ö ú 8 í 1 > K § È < = ó 4
 M 800rpm § > 2-4mm § ? @ • ä %™ 2 Ĩ

- 5» Ç• §2â † - ^ ÄESÅÖ—200Í Lòí î Äí î §BÌ 1-2â † § ^ ÖÐ! ÄEİ a¥í Ö3A İ - - - Aí î - § \ÈC@53òí î çèÄŞO...PÖCDC EÇŞOF CÖÐòÄEİ ð Ä İ xJ óu; ðÉ• í ÖGHGcİ
- 6» _• §ÅÖ| ^ %éÄBá» Äxª —ûBYÛ100Í LŞ ...PÖÜÝŞ372C...PÖ ú830â † § É < = ó 4M800rpmŞ > 2-4mmŞ ? @• ä %2İ
- 7» Ç• §2â † - ^ ÄESÅÖ—200Í Lòí î Äí î §BÌ 1-2â † § ^ ÖÐ! ÄEİ í Ö3AŞZ • V565İ
- 8» _• §ÅÖ| ëÄ150Í LŞ 9 2â † § • • • I ~—\$%Ş< ; ÇGJ Öİ) * š
- 1» Š< ßñš ßñˆ A>?! İ vò...P: ŞÉÊò; K• ÖÖÇ<ÆŞ> Ş#7žÿ v@' Ş1ñÆA • —İ
- 2» | š > ? 4» Í (• —ˆ AŽòLM ŞÇEö÷İ | K) * " v NÌ I ~ ŞO à | ©...PÖØð Ş. „ OòÖ• Ş' ' PÉÛ¿ İ Uª³ Š< | dˆ Ş | J óÍ ®ˆ EÖU- - - EÖ | KLLQ. „ > xˆ RSYC10â † 1ÐÛŞwž TµŞO[„ VòU±8Í VKLŞK° ÝWX« ¬, %„ ¿ òß PŽòa¥Žİ MY%¿ òßPŽŞ „ 1 ó4¥Öÿ > ? İ
- 3» 8Í šM?@ à ZŞ > ? K (O | ÇÆÈÛÝò...PÖ4©7ÆÐŞ 1ÇEÄE ZŞ í Ö- ³ . /ÿ Æ54» Ş [\ K] O³ ÇE...PÖf©Ä ^ \$%ŞVK³ _` abc• ò8Í KL 89İ
- 4» í î šÚáí î deavŞCÁAí î J óÍ ŞOvOí î ÄGí ÒÄİ wž • —ðÉí ÖGS (Cf g • — - İ —©hi > ? J óÍ İ
- 5» wž > ? ³ Ð79 ©60%Ş „ 1 • — | 7úü 79 j İ

[>? + „]

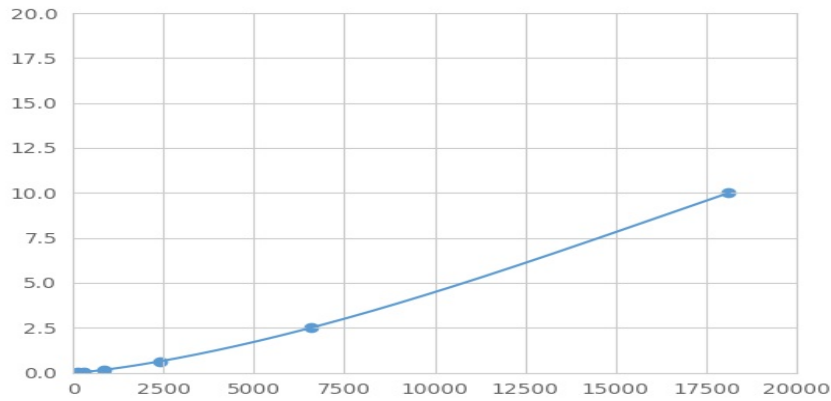
OATP7b¶É Ú©• Ž• • kI ŞYcmĚnEŞo• • Í áÛ | dPßàĚP´ ŞÉÍ ATP7bUpš ©mĚn EÇò¶É@qŞ" - | dˆ ™" —òATP7b¶ÉŞCO @qòˆ ™" —¶Éí ò- Ş | dPEPr òs " ŞPE Út Z - Ş ÛI MFI¿ x Median Fluorescence IntensityÛòµ> àí òATP7bì 9I hĚİ İ —Luminexå æ÷%• ŞÝP àì 9İ

[ÝP]

uPßàò ´ MFI¿ D_ØÛÖMFI¿ - » Í xvwÍ ÛŞwó4¥ÖŞx³ \Éj " ¿ ÝPİ 1Pßàòì 9 Myz P×ĚÿÖz PÛŞMFI¿ M{ z P×ĚÿÖz PÛŞ | ©Pß x- Z óí ³ k } ~Z óÝPòR2¿ H• Ş1R2¿ • €• ©1M Ûİ „ 1 • —, fY» „ Äÿ áæŞwcurve expert 1.30Ş ÛI à MFI¿ Ş Pß ...©Ě³ òì 9Ş † 1ááİ ÖBĚ—Pß™òì 9UMFI¿ ÝP©Pß ò} ~Z óí ŞO àò MFI¿ † dZ óí ŞÝP© àì 9Şİ † 1ááİ ÖŞ< M àò > àì 9İ

[^XÖI]

MY%©ÝPŞ. İ 9Mð3 „ ° MFI¿ M' 3 „ Ş¶• | Í K6S—PßàòMFI¿ » M{ z P×XŞÛŞPß àòì 9Myz P×YŞÛİ VKMYŞ? ®ž ò™< ŽŞÍ Í üÇòQ+ÆÖI ° dÿÖ¿ İ „ 1 • —ÿÖ¿ ø • Pß Í İ ©> ? 4» : Äòˆ Vxw4» » ÄŽ• » í ÖŽ• 89: Ä&ÛŞPß òMFI¿ [! é• İ ! üÇòPß | Ç' Ş > ? İ vÛI ðĚò > ? ø• Pß İ



(€•, f„ ATP...† ‡)^ %Š< ĆPβ

[^ %o]

0.01-10ng/mL.

[- ^ %o']

x ĺ M20E ØÛ à x< Pβà á â ÄÛ%o• òj " ĺ | ; ĩ Pβé! ÿ³ òì 9ĭ

[• Ž]

Š< Ć—©^ %oATP7bš€ ^ %oUÉÊĚ "™N" ŸW• – α³ ĩ
 ©—, Ž• ô ĩ H~ ò' Yš"; ÁGc! ĚĬ ĚĚ "™N• – α³ ^ %oš' x ĩ Š< Ć ; ÁU € ^
 %oðÉĚ™N • – α³ ĩ

[æ> 9]

æ> 9— à %o• ĺ ò 3•™ŌCVk &Ĭ CV×%Ū = SD/meanā 100
 šĐéš \VšAŠ< Ćÿ »Ĭ » ĺ• ĺ ĩ Ÿ • ĺ ^ %ošĀ> ĩ pœ%o• 20
 AšăÛŸP" Vi 9 ĩ òj " ĺ ôSDĺĬ
 šLéšq\3E" VšAòŠ< ĆăÛÿ »Ĭ » ĺ• ĺ ĩ Ÿ • ĺ %o• šĀĚ ĩ •—V~ Š< Ća ¥%o
 • 8AšăÛŸP" Vi 9 ĩ òj " ĺ ôSDĺĬ
 šĐéš CV<10%
 šLéš CV<12%

[R• Ž]

€%o• šŠ< ĆC ²Đ• # ĺ 1 89' šžž2 =O> ©5Ĭ
 MŸ> αð' " ŸŠ< Ć ĩ ū- ^ %oĺ ò« -š>?³ òϕε: ĀĬ ĺ ĺ ' A~ š αÉQ>?³ Đ89» 7
 9ô8ĭ : ĀĬ ÉA V~ >?¥HŸ 4» ; ŸĬ šMèéĬ

[>? " ó]

- 1» >? ūPβà» Š< ô ĩ BñB
- 2» | x PβàĚ ĩ Ū100Ĭ Lš | • äš372C...PÖ ū©Ĭ 1> KB
- 3» • ÒĀš | ^ %oéĀA100Ĭ Lš 372C...PÖ ū©Ĭ 1> KB

- 4» • í Ö3AB
- 5» | ^ %é ÄB100Í LŞ 372C Ê ©í 30â ‡ B
- 6» • í Ö3AB
- 7» | ëÄ150Í LŞ 9 2â ‡ - J Ôİ

[ž Ÿ]

- 1» ©ª : Āōª ž• j « ¨ Áÿçİ ñüçò! ! +- Ÿ î l ò®. UåæŞ´ l à; Á C´ . òN, ž• ° ĩ
- 2» - ±ò>?®ž UŠ< ò ž»>? òĒĪ 4» 1ô>?çĒ> bĒĪ Ş(• BñŪ òP´ñ> Ī
- 3» ¨ VšAòV´ l à; Á[|² éŪŞwš ^ %' »³ ´ 9Ş(k l Š< ĒĐž Ÿ Ÿ >?4» Şµ¶· , ° ž Ÿ | »´ Ī
- 4» ´ Š< ĒB, Š< B, • —Ş¨ ÁŪ—É¹ Yç ñò l à Ī â _` ab´ Š< Ēò>?ž Ÿ° [} , - ò ^ %®ž Ī
- 5» C ó8Í J óÍ çĒOŠ< »¼C½¾Ī Ī! Š< \$Ē Ēĵ 1?@ Z • ~™ö÷Ş´ MnŪ Ā ...òĀ! O %ĵ ¨ BPI
- 6» Ā Āò...ĀÖŌŌĪ ; Á[|² ¨™NŞxMheª ĀŞ¨ [Ÿ>?®ž çç[\« Ī Ī ...PÖC• — KK fĀĀ\çŞ(èüü\çĪ
- 7» ©4» ¨ fg» 4» ĒèÈüèq—J Ô÷óç&O ; Á üè®ž ò l Ī Ī >?ù(ĒĀÉJ ž Ÿ pĒŠ÷úĪ
- 8» C ´ Yñ1ô4» òĀĒJ óÍ ò3—O; Á ¨ Vò>?®ž Ş! 1MYü >?®ž ò; aŸž Ş> ?òĀ´ 54» OĪ v_` SYĪ
- 9» Š< ĒCĒĒü" €J_` N^ ŞĪ ©„ Ī : Āōu>?³ : Āé• Ş; Á[çç>?®ž UĒĒ®ž ¨ Ē Ē VšAŠ< ĒšLéĪ µò' (Ī
- 10» ´ Š< Ē UÉ¹ ĒĪ VWŠ< ĒĒ¨ VZ• ^ %V´ mò™ò l à ŸŸz Ş! 1¨ Đ_ ^ %®ž ¨ Ī ò ' (Ī
- 11» —©YñŠ< ĒĪ ¶ĒĒĒĒ+´ eMa½nŪŞĪ ©ña½nŪ! q\òÒĀ» kÓ™Ō» ô—Zi & u ¨ VŞ! 1¶· " • ' Đ' Š< Ē; —©Ē¹ ýpa½nŪò ^ %Ş´ e¶· u¨ øü• —Š< Ē ^ %a½nŪĪ
- 12» (±Ō àĪ %™òĪ 9ŞĒ óŸ±>?P· à ^ %ò 9Ī Ō òf„ ; 1?@ ´ Ī ^™Ī , • ©Š< Ē ^ % Ī
- 13» ´ Š< Ē; Á¨ —©´ >?´ ž¨ P· ò x>? à ò ^ %Ş{ wŞ´ ´ Ø_>?&Ī
- 14» ´ 4» ž ŸV —©48TŠ< ĒĪ
- 15» ´ Š< Ē; çŸ| • —ŞwOÉ—©ª « Ī - Ē [\É¹ —ŪŞ¶ŸpO¨ ý' x l Ī òŪŪ ŞŪ¨ Ÿ P[\• B [Ī

[ŪŪĀà]

ŪŪ	; Á+´	ĀáZâ
Pß é	Pßàßñ¨ hP	Ÿ hPòPßàã9áâ
	\óí î¨ Ūâ	Ūâ ò \óí î
	Ā¨ æP	^ ... h Āú

æ> 9	• ä í î ï Úå	#žŸ v@Úå9 í î BĪ
	Ūĵ ï Úå \Š< ï	ÚåŪĵ \Š<
	aŸŽ— »Ñú ÜÝ	•— úväägò »•— gòÑú ÜÝ
	ï æP	^ ... h Äú
MFĪĵ	ÄŌ òŠ< , ï æP	h ÄúŠæP dŠ<
	8í KL ï hP	' ĐÚ ò8í KL
	8í 89 ï hP	Š< vj ² ... ³ 8p' ĐBPò8 í 89
	PEPr TM Æ	ä å Š<
	PEPr TM á â Ī Ō ï ÿ	# 7žŸ >? 4»
	• ©J ŌKLJ Ō	CžŸ , ¹ òJ ŌKLĐJ Ō
' ĵ	ï hPò ' Zi	hP ' Š•—gh ' Ÿ >?
	ï hPò ' +T f„ Z•	S\hPò ' +T f„ Z•
	% TM NC ' Í Î ,	•—gh ' ŠaŸ>?