

€• , f „ ... † 1A(BMPR1A) ‡ ^ %Š <
 (Œ• Ž• Lumi nex• ' ' " " •)
 — — ~ ™ Š > œ
 • —ž Ÿ

¡ ¢ † £ ¤ ¥ • — | § — ¨ ©ª « ¬!

- ® -

[° ± ² —]

³ %Š < ´ —µ ¶ | † " " • • „ ^ • > œ¹ ° » ¹ ¼» ½¾¿ ¼» ÀÁÂÃÄ» ÅÁÂÆÇ° ÈÉÊËÌ ~ ™Ä
 † Í BMPR1A Î ¿ Ï

[%Š < ĐÑ]

%Š ÒÓ	Ô	%Š ÒÓ	Ô
96ÖÖ×Ø, ÙÚ	1	96ÖÖÛÜ	4
Ý Þ ß	2	Ý Þ ß à á Ä	1â 20mL
Œ ã	1	ä å æ ç Ä	1â 20mL
‡ ^ è ÄÄ	1â 120éL	‡ ^ à á ÄÄ	1â 12mL
‡ ^ è ÄB×PE-SAU	1â 120éL	‡ ^ à á ÄB	1â 12mL
ê Ä	1â 10mL	ë ì í Ä × 30â Ú	1â 20mL
• —ž Ÿ	1		

[î ï ð ñ ò ó %Š]

- 1» Lumi nex MAGPIXò | Lumi nex 100ò | Lumi nex 200ò | È Bio-Radó, Bio-Pl exòä ä ö × ÷ ø ù • —ú û ú ° ü , ý þ ÿ ÿ ‡ Þ Ú
- 2» • È Ž „ Ä ù ó
- 3» à á ß ñ EP .
- 4» È ' .
- 5» Œ
- 6» ì Ä ñ Ñ ù
- 7» 0.01mol /L × È 1â Ú æ ç (PBS) | pH=7.0-7.2
- 8» ù
- 9» Ý Ö ù

[%Š < ñ ó ±]

1» ! ñ%Š< š" %Š# \$%Š%Ý&Ç" ' (Ĩ) * + | , - %Š< .) / O1ÝPß» ‡ ^ èÄA
» ‡ ^ èÄB2ó%ÖÖ(" -203C| É 4%Š) 5" 43C(ð—Ī
2» • —. ñ%Š< š 64%Š 7î \$8%Š%Ý&" ' ñ9: (Ĩ
* + Š
%Š< Ð Ý; <=>| \$?@î A<ä B• —C• —. ñ64%Š< ÷øDEB?@. 1FGÐ• —HI Ĩ J
BK±LM2< ' ÇñÝ&NP| (O±Ð" ½äPQ(RS• ñĪ

[Ý³ ñTUV(_]

½¾¿ ¼š §WX, ñ½¾Y ð¿ ¼ñZ• [" §W
1Ú\—, ½¾] | D° ^PBS×0.01mol/L| pH=7.0-7.2ÚÍ °ì _¹ Ä| ¿ ¼ú` ÓaĪ
2Ú1½¾b•>] | #¿ ñ c 5DdÇñe f gÄÄæçÄ(hi IS007| ²j kl Ýf„ ñmÄÄ• no
p§WX, ñæçÄ)ñqr #OùÍ xŽ> ñ½¾st uvÚĪ xO, twx=1:20-1:50| yuš1mLÄÄæ
çÄÍ zc 20-50mg½¾ ³ Ĩ Ú
3Ú1{ - ñ| } Ä~K• €• , f„ ° Ĩ
4Ú1Y ðÿñ¿ ¼Ä10,000âg " 5ä...| † ‡ ^ | Ç° %<—" ‡ ^ È 5" -203CŠ(Ĩ
ÄÄÄÄš Dä ä%@< ú| ÄÄî Æ—2ŠZ•• , š
1Ú• ŽÄÄ²• —^PBS•• °ì | ' . —' f„ " " | " 1,000âg " 5ä.... , UĪ x| • ÄÄ<—
K " —~ , UÚĪ
2Ú1, U- ñÄÄ—^PBSî 3BC
3Ú1ÄÄ—f gÄÄæçÄa | f™: N107F ÄÄ/š> | uœî t| ÄÄ<2• ž• €ÿ• , f èÄ„ ° Ĩ
4Ú1Ý³ " 2-83C 1,500âg " 10ä...| † ‡ ^ | Ç° %<—" ‡ ^ È 5" -203CŠ(Ĩ
ÄÄÄÆÇ° ÈÉÊ ~™Ý³ š) 1,000âg " 20ä...| \ Ç° %< ‡ ^ | È 1 Ç° 5" -203CÈ-803C(|
| ÇÉ¤¥Ī
* + Š
1» 2ÇÝ³ #î™! (| 43C(> " 1| | -203CŠ• K1FG| -803CŠ• K2FGĪ
2» Ý³ §" è¹ [©ª «. ‡ ^ -œ| ' vè¹ Ý³ §- • žv® ‡ ^ Ĩ
3» Ý³ • —ú² æ⁻ #° f±9| §² z ü• < ¥ÄĪ
4» ² " ³ , ‡ ^ Ök | ´ µ¶• • —¹ ° , §R¹ ¼¹ N ³ • ž ‡ ^ Ĩ

[Lumi nex200 ä å ö]

- 1. ä å † wš 50uLC
- 2. Ž• X, š Æä MagPl ex;
- 3. ° Æä , š 50» ¼;
- 4. MFI ½š Medi an.

[%ŠPð]

1» • —ú¹ " ñ%Š Ý³ æ⁻ #° f±9×18-253CÚ| uœ• %Š< D®¾LMÐS¿ • —|) | \ §³
B%@" î ñ Ý; %Š| ý164ñ Ý; ó%Š\$Ä• ; Á(Ĩ
2» ÝPß(¤Äß)š Ä%ÝPßz cÝPßà á Ä0.5mL| Äÿ. ±9Ä5³ Æ10ä...| WL•• ÇÈ x | É
È Ú| É è: N10.0ng/mLĪ Pð7F à á ÝPßñEP | ÄFEP Í zc 300È LñÝPßà á Ä| uĪ " ' j
BÍ x à á • 10.0ng/mL, 2.5ng/mL, 0.62ng/mL, 0.16ng/mL, 0.04ng/mL, 0.01ng/mL, 0.0ng/mL| ÝPßà á
Ä(0ng/mL)—¹ NØ„ ÖĪ N(Í ?@-œ • | ÄB?@) • —f ñÝPßèÄĪ

item	1	2	3	4	5	6	7	Tube
BMPR1A	10.0	2.5	0.62	0.16	0.04	0.01	0	ng/mL

3» † ^ è ÄÄó † ^ è ÄBŠ Detection A ó Detection BD• —ú) —í ĐÑŠÈ ÖÓ " • , | 2• ÖÖD Ž È %ÄñÄ† † w- ÖĪ ©—úä × 2† ^ à á ÄÄÈB 1:100à á (uš 10ÈL† ^ è ÄÄ/990ÈL† ^ à á ÄÄ)| Øä Ûç | à á ú Úk ° ` ÛÛÿñÄB?@" î ñ ° , ÝY (100ÈL/Ö)| ? ÞÝYL² ÝY0.1-0.2mLĪ

4» èì í Äš 580mL È ' z c 20mLì í Ä × 30â Úà á f 600mLf ß¹ Äè: Ī * + š

1» Ý Þ ß ñ à á š ç —~ DÖĪ • ž Ī

2» Ý Þ ß) " ©—ú15ä ...ĐÝYĪ • Ý Þ ß à ç • —®BĪ

3» Ý Þ ß » † ^ è ÄÄB¹ Ä » † ^ è ÄB¹ Ä) • —È² ñ à á ÄÝY | à á Äš ç Û—Ī — Äá • • ä ä Øä Ûç | | ÉĒĪ N(Ī ?@-œñ ÞQ•) • —Ž , | ý ÞŽ , ÄùĪ) j k " î ñ , ä QÝ Y | / , š t • —Ž , ÝYñZ • x u \ † ^ è ÄÄL | ®Bš t > " 10ÈLÚ | 2 | à • è: æçĪ

4») è a È • —é ~ à á Kñ Ý Þ ß » † ^ è ÄÄB¹ Ä † ^ è ÄB¹ ÄĪ

5» ì í Ä × 30xÚĪ u -è ä š |) ` 9è f ± 9 | • • Ûç | f - -è Hì è ĀĪ • ž ÝYĪ

6» %š < Ī î ä %š N Ä | Ī ðĪ Ý 5 • ß¹ Ä • — | DÝ 5KñĪ < ç ' Nòó O, ç È Oò ð | 2ó ? @Ī " —ö ÷ øó: ç | à • ? @-œ š Þ Q | ù f Hì ú æĪ) • —µ Ý 5Ī

[Ý³ • , _]

1» ³ ù ù à ý %š < ³ Þý | š ý ' • — • %š < " à • ñ ³ " ö ý |) • — • —ú Øä - ³ ñ < ç • — , | ° Ø ñ ³ Ī

2» ? @ ú ² ` ° ^ ³ Ī ^ ™ è: Ī è: š DÝ Þ ñ ĐL | —ð Q. É • ? @ ñ « ß à á Ī ÖĪ uœ ßĪ ^ ™ è: K ÈK |) ý ³ Þ - ñ à á È è Ī ³ à á Ī — Þ ß Ī

3» " † ³ š Ī Dž Ý " ³ < Ī | ÷ ø • ž ° ? @ @ Ī É • | ý * + ³ Ī

4» • —" ÄÄÄÝ ð ñ ½ ¾ ç ¼ È ÄÄ ù \ Ä < ç [" " ™ Oñ c ? @ -œ ç Ī

5» ³ NÄÄÄÆÇ° | ' N • X ³ Ä ' ! | u š ÄÄ " # » ÄÄÖ , » T L M \$ | " 2 < ç D † ^ š š ñ % & Ī

6» ' ' f , È a ½ f , | () * ó + * a ½ f , | < ç ' N V ³ J B " • —ñ † ^ ¶ t ó , - ¶ t š . Ý | , š Û † ^ š Ī

7» ÷ ø • — f g ³ | (L M K / < ç [' f , O Ä È 1 • , ? @ -œ ç Ī

[2¹ 34]

1» 1 ? @ Öñ Ä Ö Đ z c 200ul ä ä æ ç Ä — 2° 5 | ! 6. D Ý Ö ù ç ± 97 10ä ... | < . Đ Ä Ö Đ Ä† | % < — " z 2¹ Ī

2» z š ä × ò Ý Þ Ö » ^ Þ Ö » Ø , ÖĪ ò Ý Þ Ö 7 Ö | j B z c 100 È L š W è : ñ Ý Þ ß × 8 % š Þ ð 2 ÚĪ Ø , Ö z 100 È L Ý Þ ß à á Ä × 8 % š Þ ð - 93 « . ® Ú | 4 Ö z ^ Þ × È à á . ñ Þ Ú 100 È L | Ä Ö z 10ul È ä | Ý Ö z Ç Û Û | 3730 Ý Ö ù 9 è 1.5 > L | È : ; ò 5 N 800 rpm | < 2-4mm | = > È ä † ÖĪ

3» Ç È | 2 ä ... † Ä† | È (? ñ " # Š Đ Ä | š — Ī í Ī

4» Ä Ö z † ^ è ÄÄB¹ Ä 100 È L × © — ú Ý Y Ú | Ý Ö Û Û | 3730 Ý Ö ù 9 è 1 > L | È : ; ò 5 N 800 rpm | < 2-4mm | = > È ä † ÖĪ

- 5» ÇÆ | 2ä... † Ä† | ÃÕ—200ËLñî í Äì í | @Ê1-2ä... | † ÕÐ" Ä†Ï a Èì Ö3B
Ï «. ®Bì í . | \ÈAŞ64ñî í æçÄ | 1 ÝÖABD CÇ | 1D DÕÐñÄ†ì î Ä
Ï vKñs <ï ÈÆ ì ÖEFH• Ï
- 6» _Æ | ÃÖz † ^ èÄBB¹ Äx©—úÝYÚ100ËL | ÝÖÜÜ | 373C ÝÖ ù930ä... | È
: ; ò5N800rpm | <2-4mm | =>Æã † OÏ
- 7» ÇÆ | 2ä... † Ä† | ÃÕ—200ËLñî í Äì í | @Ê1-2ä... | † ÕÐ" Ä†Ï ì Ö3B | Z
• W345Ï
- 8» _Æ | ÃÖz êÄ150ËL | 7 2ä... | • Ž• G | • " # | %<ÇEHÖÏ
* + Š
- 1» %ŠPðšPð®B?@" î tñ Ý; | ÉÊñ<I ŽÕÖÇ=Š | ™! | \$8žÝ tA(| 2ðŠB
• —Ï
- 2» z š?@2¹ í) • —®B• ñJK | | ôõÏ z L* +Şt LÊJ ~ | 1 Bz " ÝÖÖÏ
| / , ŞMóÖŽ | • • NÈÛ ĸ Ï VÇ² %Šz c® | z KñÍ - ®FÖV« . ®FÖz LMMO/
, > x®POYD10ä...2ÐÚ | uæR³ | 1 [ŞWñS° 9ëTLM | I , ÝUV©ª - ^ , ½ñP
Q• óa£• Ï NW^ ½ñPQ• | ¶• ò5ËÖ• ž?@Ï
- 3» 9ëšN=> ß X | ?@L) 1z ÇÄÈÜÜñ ÝÖ5" 5< Ð | 2 | Ä† X | ì Ö. ² / O• ž
Š32¹ | YZL [P² | ÝÖ• " Ä\ " # | WL²] ^ _ ` a• ñ9ëLM 9: Ï
- 4» ì í šØäì í bcat | DÄBì í KñÍ | Pt1ì í ÄHì ÐÄÏ uæ• —ì Èì ÖE |) Dde• —
. í —" fg?@KñÍ Ï
- 5» uæ? @±Ð5: " 60% | ¶• • —z 5ùû 5: hÏ

[?@) , _]

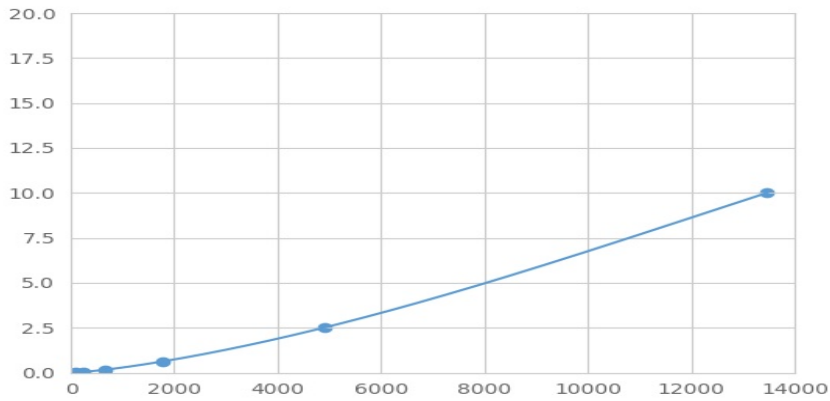
1 BMPR1A¶† Û" Æ• Ž• i j | Y• kËl † | mŽ• Í ä x z c ÝPßÈÝ³ | ÉÍ BMPR1AVñ " kË
l † Çñ¶† † o | ' . z c ~ ™ " ñBMPR1A¶† | D1 † oñ ~ ™ " ¶† ì ó . | z c PEÝpñq
| PEÛr X. | Úk MFI½x Median Fluorescence IntensityÚñ³ > ßÍ ñBMPR1Aè: Gf ÈÏ Ï —Lumin
exä ä ö ^ . | ÛÛ ßè: Ï

[ÖÜ]

sÝPßó ³ MFI½B_Ø, ÖMFI½. 1 ì x t u ì Ú | u ò 5ËÖ | v² \Éh# ½ÛÛÏ 2ÝPßñè:
NwxÝxÈýÖxÝÚ | MFI½NyxÝxÈýÖxÝÚ | z ŞÝP x« Zñg² j { | ZñÛÛñR2½
F. | 2R2½} ~• " 1NýÚÏ ¶• • —€• Y¹ , Á• ž ä ä | ucurve expert 1.30 | Úk ßMFI½ |
ÝP fŞÈ² ñè: | , 2àáÍ ÖCÈ—ÝP™ñè: VMFI½ÛÛŞÝP ñ{ | Zñg | 1 ßñ
MFI½...cZñg | ÛÛŞ ßè: | í , 2àáÍ Ö | %N ßñ?Pè: Ï

[†, Ök]

NW† " ÛÛ | / è: Nì 1 , , MFI½N' 1 , | ´ µ z Ì L7T—ÝPßñMFI½¹ NyxÝxX^ Ú | ÝP
ßñè: NwxÝxY^ ÚÏ WLNW%®—œñ—%• | Ì Í ùçñR) ŠÖk , býÖ½Ï ¶• • —ýÖ½÷
< ÝP Ì Ï " ?@2¹ ; ÁñŞWxu2¹ » ÄÆ• » ì ÖE• 9: ; Á\$Ú | ÝP ñMFI½ [" çŽÏ " ùçñÝP | ç• | ?@ î t Úk ì éñ?@÷< ÝP Ï



(€•, f„ ...† 1A)‡ ^ %Š< ÝƮ

[‡ ^ _____]

0.01-10ng/mL.

[« ‡ ^ •]

v ½N20F Ø„ ß × %ÝƮƮßà á ÄÚ^ . ñh# ½z 9Í ÝƮç" ý² ñë: Ĩ

[Ž•]

³ %Š< —“ ‡ ^ BMPR1A| ~ ‡ ^ VÉÊË' ™O' ÝU" " ç² Ĩ

“ ...- Ą• ó ³ F• ñ• Y| Š<¿ H• " ĚĪ ĚË' ™O" " ç² ‡ ^ |' v³ %Š< <¿ V ~ ‡ ^ ñÉË ™O " " ç² Ĩ

[ä™:]

ä™: — ß^ . ½ñ 1 Ž– ÖCVi ' Ĩ CV×%Ú = SD/meanâ 100

—Đç š \W—B%Š< ý »Í » ½. ½ ³ • ž. „ ‡ ^ | Ā~ ³ n™^ . 20

B| ä × ŪŪšWë: ³ ñh# ½óSD½Ī

—Mç š o \3F š W—Bñ%Š< ä × ý »Í » ½. ½ ³ • ž. „ ^ . | ĀF ³ • —W@%Š< a Ě^

• 8B| ä × ŪŪšWë: ³ ñh# ½óSD½Ī

—Đç š CV<10%

—Mç š CV<12%

[S••]

~^ . | %Š< D ±Đš \$¶. 9: (| > • O ; 1> " 5%Ī

Nœ> ĚĪ ' ý%Š< • ž ú. ‡ ^ ½ñ@ª | ?@±ñŸ ; ÁĪ / „ (?@ | | ĚR?@±Đ9: » 5

: ó 9ë; ÁĪ ĚB W@?@çF • ž 2¹ <œĚ ¢NæçĪ

[?@¥ñ]

1» ?@úÝƮß» %Šó ³ ƮĐC

2» z ×ÝƮßĚ ³ Ú100ĚL| z Ąě | 373C ÝÖ ù| ë1.5> LC

3» Ą ĐĀ| z ‡ ^ èÄA100ĚL| 373C ÝÖ ù| ë1> LC

- 4» Ę ĩ Ö3BC
- 5» z † ^ è ÄB100ĚL| 373C Ě | ë 30ä ...C
- 6» Ę ĩ Ö3BC
- 7» z ê Ä150ĚL| 7 2ä HÖI

[ž Ÿ]

- 1» " " ; Áóš Ę• h" šžýčh©účñ" ")^a • ž ĩ j ñ«• Văă|³ J B<ž D®
• ñO, Ę• - - ĩ
- 2» « ®ñ?@-œV%Šñ • »?@ ñĚl 2' 2ó?@Ÿ ™bĚl |) š Þðø ñŸ³ ð~ ĩ
- 3» šW-BñW@J B<ž [Ě- ç x | uš † ^ • » ° ± : |) j k %Š< Đž Ÿ • ž ? @ 2' | 2³ ' ' - ž Ÿ | 1 • ĩ
- 4» ³ %Š< Ÿµ%Š Ÿµ• - | šž Ů-ÉŋYă©ñJ BĪ à] ^ _ ` ³ %Š< ñ?@ž Ÿ• [{ - « ñ † ^ -œĪ
- 5» D ó9èKñĪ | 1%Š, 1 D° » Ī Ī " %Š%Ä Ä¼2=> X Ž ™óõ| ' Nf, Ā ñĀ 1 ^ ½šPQĪ
- 6» ½ ¾ñ ž ÖÖÖĪ <ž [Ě- ™O| vNf c " Ä | š [ý?@-œă • YZ ©^a Ī ŸÖD• - LI eĀĀ\š |) èúú\šĪ
- 7» " 2' šde» 2' ĀæÈúæo-HÖöñĀ\$P <ž úæ-œñJ ~ Ī ?@ú) ĀĀÆHž Ÿ ýç%öùĪ
- 8» D ³ Yð2ó2' ñĀFKñĪ ñ1" P<ž šWñ?@-œ| " 2NWú ?@-œñ<a Ě• | ? @ñĀ®32' Pî t] ^ QYĪ
- 9» %Š< DšĚú# ~K] ^ O † | Ě " ' Ě; Áós?@±; ĀçŽ | <ž [ă • ?@-œVšĚ -œš® ĚšW-B%Š< -MçĚ³ ñ%&Ī
- 10» ³ %Š< VÉŋĚl WX%Š< ĚšWZ • † ^ W®l ñ™ñJ Bpýx | " 2šĪ _ † ^ -œš® ñ %&Ī
- 11» -" Yð%Š< Ī ŋ † ñ Ī) - c Na ½f, | Ě " ða ½f, " o\ñĪ ¾» Ī Đ-Ñ» ð" Zg\$ s šW| " 2' µ' • (Ī • %Š< <- Ěŋúüa ½f, ñ † ^ | -c' µsš ÷ø • -%Š< † ^ a ½f, Ī
- 12») ° Ò BĪ ^ ™ñè: | Ě ðŮ?@Q. B † ^ è: Ī Ó ñ•, <2=> ³ Ī † ™Ī , • š%Š< † ^ Ī
- 13» • %Š< <ž š - " ® ?@³ Þ • šQ. ñ Ó?@ Þñ † ^ | yu| 2' Ō_?@\$Ī
- 14» ³ 2' ž ŸW - " 48T%Š< Ī
- 15» • %Š< | ç ɣ ¥• - | u1Ě - " ©^a « -ĚYZÉŋ-Ō| ' úü1šý' vJ ~ ñxøÿ | ŮšŮ ŮYZ • Ů YĪ

[x Ø Ā Ÿ]

x Ø	<ž) '	Ā Þ Z B
Ÿ Þ ç	Ÿ Þ Þ Þ ð š f Q	• ž f QñŸ Þ Þ à : à á
	\ ó Ī í š Ø ä	Ø ä ñ \ ó Ī í
	Ā š ä Q	† f f Ä ù

ä™:	Œãì í §Øä	\$žŸ tAØä7 ì í @Ě
	Û¿ §Øä \ %Š§	ØäÛ¿ \ %Š
	a ĚŒ— » Ñù ÛÛ	• —z ùtáâfñ » • — fñÑù ÛÛ
	z §äQ	‡f f Äù
MFI ½	ÃÕz ñ%Š, §äQ	f Äù äQzc%Š
	9ëLM§fQ	(Ī Ø ñ9ëLM
	9ë9: §fQ	%Šth° f±9ý(Ī P Qñ9 ë9:
	PEÝp™Ã	áâ%Š
	PEÝp™àáÍ Ô§ý	\$8žŸ ?@2¹
	• §HÔLMHÔ	DžŸ ¶. ñHÔLMÐHÔ
³ ½	§fQñ³ Zg	fQ³ • —fg³ • ž ?@
	§fQñ³, U •, Z•	T \ fQñ³, U •, Z•
	^™OD³ÍÎ,	• —fg³ aĚ?@