

€• , f „ ...† ‡ ^ %Š < Œ(CFTR)• Ž•• '   
 (' • " " Lumi nex• < Œ— —~ )   
 ™Š > œ• ž   
 Ÿš j ϕ

£¤¥¦§¨©ª«¬®¯°±²³´µ¶·¸¹º»¼½¾¿ÀÁÂÃÄÅÆÇÈÉÊËÌÍÎÏÐÑÒÓÔÕÖ×ØÙÚÛÜÝÞßà

° ± ²

[ ³ ´ µ š ]

¶••'•š, 1 ¥— —~ ° » Ž ° ¼½¾¿ÀÁÂÃÄÅÆÇÈÉÊËÌÍÎÏÐÑÒÓÔÕÖ×ØÙÚÛÜÝÞßà

[ ••' Ö Ö ]

•• × Ø	Û»	•• × Ø	Û»
96ÚÛÜÝÞßà	1	96ÚÛá†	4
â ä ä	2	â ä ä å æ É	1ç 20mL
' è	1	é ê ë ì É	1ç 20mL
• Ž í É A	1ç 120îL	• Ž å æ É A	1ç 12mL
• Ž í É BÜPE-SAà	1ç 120îL	• Ž å æ É B	1ç 12mL
ï É	1ç 10mL	ð ñ ò É Û30ç à	1ç 20mL
Ÿš j ϕ	1		

[ ó ô õ ö ÷ ø ø•• ]

1À Lumi nex MAGPIXù©Lumi nex 100ú©Lumi nex

200ú©Í Bi o-Radù, Bi o-Pl exùé è ù Üü ý ù þ Ÿ š ý ÿ³ , ø• ã à

2À• Í " » É þ ø

3À å æ ä ö EP .

4À Í Œ

5À'

6À ñ É ö Ö þ

7À 0.01mol /LÜÍ 1ç à è ì (PBS)©pH=7.0-7.2

8À þ

9À å Û þ

[ ••' ö ! ø" #´ ]

1À \$%&ö••' •' " •• ( ) •• \* â + | ' , - ! Ô. / O © 1 2 ••' 3. 4 5 6 a ã ä Å • Ž í É Á  
À • Ž í É B 7 Ø 9 6 Ú Û - ! « -208C © Í 9 ••. : « 48C - ! ö š Ô  
2À Ÿ š 3 ö ••' • ; 9 •• < ó ) = •• \* â + ' , ö > ? - ! Ô  
/ O •  
••' Õ â @ ABC © ) DE ó FA é G Ÿ š H Ÿ š 3 ö ; 9 ••' ü ý | J G D E 3 1 K L Ö Ÿ š M N Ô O  
ä P ´ Q R 7 ´ Œ Ì ö â + S ä © - T ´ Õ ' " Å é U V - W X ° ö Ô

[ â ¶ ö Y Z [ - ! ] ]

Ã Ä Å • ° \ ] ^ ö Ã Ä \_ ö Ä Á ö ` ~ a " ' ° \  
1 à b ™ » Ã Ä c © | ³ d P B S Ü Ö . 01 mol / L © pH = 7.0 - 7.2 à Ò ç ñ e ¾ É © Ä Ä ý f Ø g Ô  
2 à 6 Ã Ä hi ¼ c © ( Ä ö j : | k Ì ö l " mn Ç È è ì É ( op IS 007 © m q r s â t Þ ö u Å Æ ° vw  
x ° \ ] ^ ö è ì É ) ö y z ( T Þ Õ Ü " ¼ ö Ã Ä { | } ~ à Õ Ü T » ¥ • € = 1 : 20 - 1 : 50 © • } • 1 mL Ç È è  
ì É Ò , j 20 - 50 mg Ã Ä ¶ Õ à  
3 à 6 f 2 ö „ ... É † P ‡ ^ % Š < Œ ç Ô  
4 à 6 \_ ö ö Ä Ä É 10,000 ç g — 5 é • © Ž • • © Ì ç ' A š « • Ž Í : « -208C ' - ! Ô  
Å Æ Ç È É • | é ê • E " ý © Å Æ ó " š 7 ' ` ~ % Š •  
1 à • - Å Æ µ — š d P B S ~ ~ ç ñ © ™ 3 š š t Þ > „ © « 1,000 ç g — 5 é • 3 1 Z Õ Ü „ œ Å Æ A •  
P — ž Ÿ 1 Z à Ô  
2 à 6 1 Z 2 ö Å Æ š d P B S ñ 3 G H  
3 à 6 Å Æ š mn Ç È è ì É g „ < ? S 107 K Å Æ / i ¢ © } £ ó | © Å Æ A 7 ¨ ¥ ‡ ^ | % Š < í É Œ ç Ô  
4 à 6 â ¶ « 2 - 88C 1,500 ç g — 10 é • © Ž • • © Ì ç ' A š « • Ž Í : « -208C ' - ! Ô  
Å Æ È È Ì ç Í Î Ï > œ â ¶ • . 1,000 ç g — 20 é • © b Ì ç ' A • Ž © Í 6 Ì ç : « -208C Í - 808C - ! ©  
§ " © ° « - Ô  
/ O •  
1 À 7 Ì â ¶ ( ó & - ! © 48C - ! ¼ « 1 - © -208C ° ‡ P 1 K L © -808C ° ‡ P 2 K L Ô  
2 À â ¶ ® ^ í ¾ a ° ± ² ³ • Ž ³ £ © < ~ í ¾ â ¶ ° ´ ¨ ¥ ~ µ • Ž Ô  
3 À â ¶ Ÿ š ý mü è ¶ ( • < , > © ° µ , Ÿ " - È Ô  
4 À ¹ « ° » • Ž Ü r © » ¼ ½ ¾ Ÿ š ¾ ç ç ° W ¾ Å Æ S ¶ ¨ ¥ • Ž Ô

[ Lumi nex200 é ê Û ] ]

- 1. é ê ¥ • • 50 u L H
- 2. " " ] ^ • ' è Mag P l ex ;
- 3. Á ' è » • 50 Å / Ä ;
- 4. M F I Ä • Medi an.

[ • • ã ö ] ]

1 À Ÿ š ý ö ' " ö • • â ¶ è ¶ ( • < , > Ü 18 - 258C à © } £ — • • ' | ± Å Q R Ö ° Æ Ÿ š © . £ b ® ¶  
G • E ' ó ö â @ • • © 6 ; 9 ö â @ ø • • ) Ç ° @ È - ! Ô  
2 À â ä ä ( « É ä ) • È \* â ä ä , j â ä ä å æ É 0.5 mL © È 3 , > Ì : ° Í 10 é • © \ Q ~ ~ Í Î Û § " Ð  
Ñ à © Í ð ? S 10.0 ng / mL Ô ä ö 7 K å æ â ä ä ö E P © È K E P Ò , j 300 Ò L ö â ä ä å æ É © } Ó ' , q  
G Ô € å æ i 10.0 ng / mL , 2.5 ng / mL , 0.62 ng / mL , 0.16 ng / mL , 0.04 ng / mL , 0.01 ng / mL , 0.0 ng / mL © â ä ä å æ  
É ( 0 ng / mL ) ž Ÿ À S Ý Þ Ú Ô S - Ö D E ³ £ " # • © È G D E . Ÿ š mö â ä ä í É Ô

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

3Å • Ž í É Aø • Ž í É B • Detection A ø Detection B I Ÿ š ý . š Ö x Ø ' Í Û Ú —%Š © 7 Ÿ Û Û I  
 — í \* É ö É ¥ • • 2 Ÿ Ö — š ý é Þ 7 • Ž å æ É Á Í B 1:100 å æ (} • 10 Ò L • Ž í É A / 990 Ò L • Ž å æ  
 É A) © B é à Ä © å æ ý á r ³ f å ā ö Ê G D E ' ó ö Á » ä \_ (100 Ò L / Ú) © D å ä \_ Q µ ä \_ 0.1 - 0.  
 2 mL Ö

4Å ð ñ ò É • 580 mL í Ē , j 20 mL ñ ò É Û 30 ç à å æ < 600 mL < æ Ä É ð ? Ö  
 / Ö •

1Å å ä ä ö å æª Æ ž Ý I Û Ò x ¥ Ö

2Å å ä ä . « — š ý 15 é • Ö ä \_ Ö — å ä ä ç Æ Ý š ± G Ö

3Å å ä ä Ä • Ž í É A æ Ä É Ä • Ž í É B æ Ä É . Ÿ š Ð µ ö å æ É ä \_ © å æ Éª Æ à š Ö š É è ~ ~ é é  
 B é à Ä © § " Ð Ñ Ö S - Ö D E ³ É ö ā V • . Ÿ š " » © ā " » É Þ Ö . q r ' ó ö » è V ä  
 \_ © 4 »ª | Ÿ š " » ä \_ ö ` ~ Û } b • Ž í É A Q © ± Gª | ¼ « 10 Ò L à © 7 § " ì i ð ? í î Ö

4Å . ì gª Ÿ š ð † å æ Þ ö å ä ä Ä • Ž í É A æ Ä É • Ž í É B æ Ä É Ö

5Å ñ ò É Û 30 x à Ö } " ³ ñ é ® ® . f > ò < , > © ~ ~ à Ä © < 2³ ñ M ó í È ö x ¥ ä \_ Ö

6Å • • ' Ö ö é • • S ! É © ö ÷ ó á : i æ Ä É 3 Ÿ š © I ä : Þ ø Ò AÆ < S ù ú T » í Í T ù ù ©  
 7 ø D E Ò ' š ý Þ ý ú ? í © ì i D E ³ Éª ā V © < M ó í Ö . Ÿ š , ä : Ö

[ å ¶ % Š ]

1Å ¶ ç • • ' ¶ ©ª < Ÿ š — • • ' ' ì i ö ¶ > ý © . Ÿ š Ÿ š ý B é 2 ¶ ö  
 AÆ Ý š » ©³ B ö ¶ Ö

2Å D E ý µ f ³ Ž ¶ Ö Ž æ ð ? Ö ð ?ª | å ä ö Ö Q © š ÷ V ° Í ° D E ö² ä å  
 æ Ö Û Ö } É ä Ò Ž æ ð ? Þ Í Þ © . ¶ ™ ö å æ í ð Ö ¶ å æ ó š Þ B S Ö

3Å ' • ¶ª Ó I ; ç ' ¶ " Ò © ù ý x ¥³ D E E Ö Í " # • © / Ö ! ¶ Ö

4Å Ÿ š , Ç È É \_ ö ö Ä Ä Ä Á Í ÄÆ b É AÆ a « ! , æ T ö " j ^ # D E ³ É \$ í Ö

5Å ¶ S ÄÆ È È Ì ¿ © < S — ] ¶ É % < & ' © } • ÄÆ ( ) Ä ÄÆ Û » Ä Y Q R \* © ' 7 AÆ ! I  
 • Žª ® ö + , Ö

6Å ! - ™ t Þ Í g Ä t Þ © . / Ö ø 1 Ö g Ä t Þ © AÆ < S [ ¶ Ö å ' Ÿ š ö • Ž¹ ¥ ø 2 3¹ ¥ª 4ª  
 © ¿ª B • Ž ® Ö

7Å ù ý Ÿ š m n ¶ © - ! Q R P 5 AÆ a < t Þ 6 È Í 7 • ¿ ^ # D E ³ É \$ í Ö

[ 8Ä9: ]

1Å 6 D E Û ö È Û Ö , j 200 µ l é è è ì É š 7³ ; © & < 3 I å Û Þ Í , > = 10 é • © " 3 x É Û Ö  
 É ¥ © ' A š « , 8 Ä Ö

2Å , • é Þ ÷ å ä Ú Ä Ž ä Ú Ä Ý Þ Ú Ö ÷ å ä Ú 7 Ú © q G , j 100 Ò Lª \ ð ? ö å ä ä Û > • • ä ö 2  
 à Ö Ý Þ Ú , 100 Ò L å ä ä å æ É Û > • • ä ö ° ? 9² 3 ± à © 9 Ú , Ž ä Ú Í å æ 3 ö ä à 100 Ò  
 L © È Ú , 10 µ l ' è © å Û , ì á † © 378 Ç å Û Þ > ò 1¼ Q © Í @ A ÷ : S 800 rpm © B 2 - 4 mm ©  
 C D ' è • 6 Ö

3Å Ì ' © 2 é • 3 Ž É ¥ © ' - E ö ( ) ' x É ©ª š ñ ò Ö

4Å È Ú , • Ž í É A æ Ä É 100 Ò L Û — š ý ä \_ à © å Û á † © 378 Ç å Û Þ > ò 1¼ Q © Í @ A ÷ :  
 S 800 rpm © B 2 - 4 mm © C D ' è • 6 Ö

5ÀÌ ' ©2é• 3Ž É¥©ÊÚš200ÒLöñòÉñò©FÑ1-2é• ©Ž ÚÕ' " É¥Ôg<sup>a</sup> ñÛ3G  
Ô² 3±Gñò3© bí G®; 9öñòèì É©6 âÛGHI I Ì ©6J I ÚÕöÉ¥óð É  
Ô~Pø{ AôÍ ' ñÛKLMi Ô  
6À e' ©ÊÚ, • Ží ÉBæÄÉÛ~šýä\_à100ÒL© âÚá†©378C âÛ p>30é• © Í  
@A÷: S800rpm© B2-4mm©CD' è• 6Ô  
7ÀÌ ' ©2é• 3Ž É¥©ÊÚš200ÒLöñòÉñò©FÑ1-2é• ©Ž ÚÕ' " É¥ÔñÛ3G©`  
~\9: 5Ô  
8À e' ©ÊÚ, ï É150ÒL© = 2é• ©ÿ" " M, œ() ©' AÌ KNÛÔ  
/O•  
1À•• äö• äö±GDE' ó| ö â@@Í ï öAO" ÚÛÌ B' © &©) = ; | F-! ©7ö' G  
ÿšÔ  
2À, • DE8ÀÒ. ÿš±G• öPQ ©§" üüÔ, Q/O<sup>a</sup> | " RÑO> ©6 ä, « âÛÝö  
©4»<sup>a</sup> SøÚ- ©~ ~ TÍ àÄÔ[ ©µ••, j ± ©, PøØ° ±KÚ[² 3±KÚ, QRRU4  
»¼Û±VW\_I 10é• 7Õà©} EX© ©6a^ #<sup>a</sup> \öY³ >ðZQR©O¿; [ \° ±2Ž» Äöä  
V• øg<sup>a</sup> • ÔS] ŽÄöäV• ©½¾÷: <sup>a</sup> Úx¥DEÔ  
3À>ð• SCD ä ^©DEQ. 6, Ì ÉÍ á†ö âÛ: «; ' Ô©7§" É¥ ^©ñÛ3µ45x¥  
' 98À©\_`QaUµ§" âÛ%« Éb() ©\Qµcdefg° ö>ðQR >?Ô  
4Àñò• Béñòhi g| ©I ÊGñòPøÒ©U| 6ñòÉMó×ÉÔ} Eÿšóí ñÛK©. I j kÿš  
3ðš«I mDEPøÒÔ  
5À} EDE, Ö; ? «60%©½¾ÿš, ; p ; ? nÔ

[ DE/Š ]

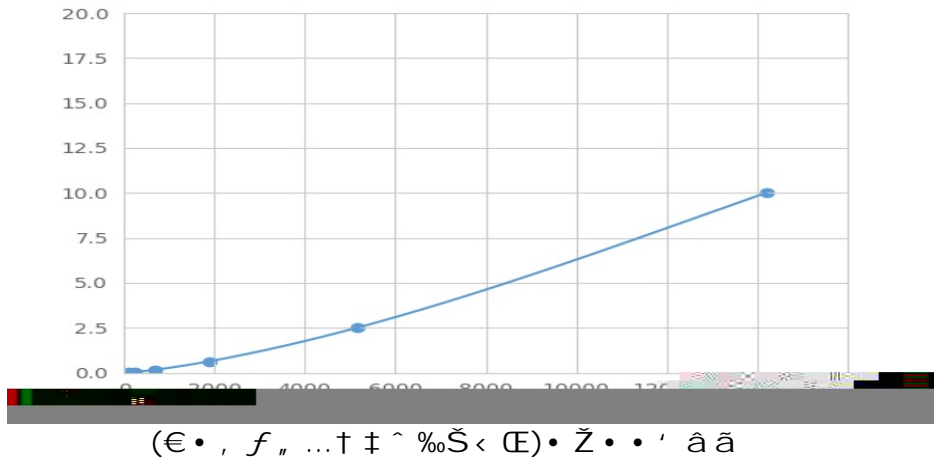
6CFTR¹ ¥ B«' • " " op©\_i qĐr ¥©s " " ÒéP, j âäáÍ â¶©Í ÒCFTR[ tÿ« qĐr ¥  
Ì ö¹ ¥³ u©™3, j > œ&, öCFTR¹ ¥©I 6\$³ uö> œ&, ¹ ¥ñú3©, j PEävöw &©PEB  
x^3©ár MFIÄÜMedian Fluorescence Intensityà ö° ¼ äÖöCFTRð? MI ĐÑÔš Lumi nexééÛ  
Ž° ©ää äð?Ô

[ ää ]

yäääø ¶MFIÄHeÝPÚMFIÄ3ÀÓÛz { Óà©} ÷: <sup>a</sup> Ú©| µbÍ n( ÄääÔ7äääöð?  
S} ~âÚÍ Û~ää©MFIÄS• ~âÚÍ Û~ää©€®ää Û² `øµµq•, `øääöR2Ä  
L° ©7R2Äf, ...«1S àÔ½¾ÿš†±\_Ä ^ Êx¥éé©} curve expert 1.30©ár äMFIÄ©  
ää %®Đµöð? ©Š7åæÔÛHÍ šääœöð?[ MFIÄää®ää ö•, `øm©6 äö  
MFIÄ<j `øm©ää® äð?©öŠ7åæÔÛ©' S äöDäð?Ô

[ Æ^Ûr ]

S] • «ää©4 ð?Sò7»¿ MFIÄS<7» ©»¼€ÓQ<YšäääöMFIÄAS• ~âÛXŽà©ää  
äöð?S} ~âÛYŽàÔ\QS] • E³ £öž•• ©ÓÒ xöW/• Ûr¿h ÛÄÔ½¾ÿš ÛÄÛ  
' ää ÓÔ «DE8Ä@Èö<sup>a</sup> \Û} 8Ä Ä É' " ÄñÛ' " >?@È\* à©ää öMFIÄa  
" ' î " Ô' xöää £x• ©DE ó| ár öðöDEü' ää Ô



[ • Ž ]

0.01-10ng/mL.

[ ² • Ž ]

~ÄS20KÝP äÜ' âãäâæÉàŽ° ön( Ä, ?Ôââî ' µöð?Ô

[ " • ]

¶••' š«• ŽCFTR©†• Ž[ î í Ð—œT~ j [ ™š ©µÔ

«> 2' " ø ¶Lœö—\_ ©ª AÆMi ' " ÐÑÍ Ð—œT ™š ©µ• Ž ©< ~¶••' " AÆ[ \$†• ŽöÍ í œT" ™š ©µÔ

[ ë ? ]

ë ?š äŽ° Äö7" • ÛCVo, ÔCVÜ%à = SD/meanç 100

ž Ōî • b\ž G••' ÄÒÀ Ä° Ä ¶¤¥° »• Ž ©Êÿ ¶t Ž° 20

G©éPâãª \ð? ¶ön( ÄøSDÄÔ

ž Rî • wb3Kª \ž Gö••' éP ÄÒÀ Ä° Ä ¶¤¥° »Ž° ©ÊK ¶ÿš\±••' gª Ž

° 8G©éPâãª \ð? ¶ön( ÄøSDÄÔ

ž Ōî • CV<10%

ž Rî • CV<12%

[ X° • ]

† Ž° ©••' | " # ´ Ō; ) ½¾>? - ! ©¢• 6 A6¼« 5%Ô

S£¼| ö< & ••' ¤¥ÿ 3• ŽÄö° ±©DE, ö| \$@Èó4» - E±#©" Í WDE, Ō>? Ä;

?ø>ð@ÈŌÍ G \±DE©L ¤¥8ÀA£ª ž S í î Ō

[ DE « ø ]

1ÄDEÿäääÄ••ø ¶ãöH

2Ä, Üäääí ¶à100ÖL©, ' è©378C äÛ p-ð1¼QH

3Ä' xÉ©, • Ž í ÉA100ÖL©378C äÛ p-ð1¼QH

4Ä' ñÛ3GH  
 5Ä, • Ž í É B100ÒL©378C Ĩ ñò30é• H  
 6Ä' ñÛ3GH  
 7Ä, ĩ É150ÒL© = 2é• 3NÛÔ

[ ı ]

1Ä « - " @Èø- ' " n®ª Æ xø- xö' " ' " /° x¥ópö±° [ éê©¶OäAÆ! | ± ° öT»' " ²³ Ô

2Ä² ´ öDE³ £[ ••ö" #• ÅDE öÐÑ8Ä7øDE| § hÐÑ©. | äöβ öâ¶öÿÔ

3Äª \žGö\±OäAÆa"ª µî Þ©}••Ž-Ä¶. ?©. qr••' Ô | ¢x¥DE8Ä©, ¹° £² | ¢£Ä• Ô

4Ä¶••' ä»•• ä»ÿš©ª ÆàšÍ ¼\_ì - öOäÔç" cdef¶••' öDE | ½af2² ö• Ž³ £Ô

5Ä! ! ø>òPøÒ§" 6••¾¿ | ÄÁÒÔ' " ••\* È ÈÄ7CD ^ " > æúü©< St Þ È öÉ%6^ #ŽÄª äVÔ

6ÄÄ%Äö ÄÛÛÛÒAÆa"ª µ æT©~SI i - Æ©ª a DE³ £ì i \_` ° ±Ô äÛ! ÿš QO | çÈb®©. ĩ ÿb®Ô

7Ä « 8Äª j kÄ8ÄÉí Í í wšNÛúøÊ\* U" AÆ^ # í³ £öO» ÔDEÿ. ÈÄ! N | ¢ %• úÞÔ

8Ä! ¶\_õ7ø8ÄöÊKPøÒö7, UAÆ^ #ª \öDE³ £©' 7S] DE³ £öAgª • ©D EöÈ±98ÄUó| cdW\_Ô

9Ä••' | ®! ÿ(†PcdT•©Í «• Ĩ @ÈøyDE, @Èî " ©AÆaì i DE³ £[ ®!³ £ª ± #Íª \žG••' žRî Ð° ö+, Ô

10Ä¶••' \$[ Í ¼[ Ñ\ ]••' Íª \` ~ • Ž\±söæöOä €©' 7ª Òe• Ž³ £ª ±#ö +, Ô

11Äš« \_õ••' Ò¹ ¥ö" Ó/• i SgÄt Þ©Í « õgÄt Þ' wböÔÄAoÔ• ÖÄù, ` m\* y"ª \©' 7» ¼~ - Ô—••' Aš« Í ¼ gÄt Þö• Ž©• i » ¼{ª üýÿš••' • Žg Ät ÞÔ

12Ä. ³ x äÒ Žæöð?©Í ÷ª³ DEV° ä• Žð?Ôø ö%šA7CD ¶Ò •æÓ» † ®••' • Ž Ô

13Ä—••' AÆª™š« ±! DE¶ " #•ª V° ö ÛDE äö• Ž©• } ©¹ < ÚeDE\* Ô

14Ä¶8Ä | \™š« 48T••' Ô

15Ä—••' £x§" ÿš©} 6Í š« - - ®- Í \_` Í ¼š Û©» 6ª < ~O> öÛÿ ©Pª ß à\_` ~ á \_Ô

[ ÜÿÈâ ]

Üÿ	AÆ/ <	Èã` ä
âã î	âãääãöª   V	x¥! Vöâääå?åæ
	bøñòª Bé	Béö bøñò
	Éª èV	• %   Éþ

ë ?	' èñò <sup>a</sup> Bé	)   ¢   F Bé = ñò F Ñ
	àÄ <sup>a</sup> Bé b•• <sup>a</sup>	BéàÄ b••
	g <sup>a</sup> " š ÄÖp á t	Ÿš,   p   æç mö ÄŸš möÖp á t
	, <sup>a</sup> ëV	•%   Ép
MFIÄ	Ê Ú, ö•• » <sup>a</sup> ëV	Ép ©ëV, j••
	>òQR <sup>a</sup>   V	- ÖB ö>òQR
	>ò>? <sup>a</sup>   V	••   n· < , > - ÖãVö> ò>?
	PEâ v œÉ #	æç••
	PEâ v œå æÔÛ <sup>a</sup>	) =   ¢ DE 8Ä
	‡ ®NÛQRNÛ	¢ ½¾öNÛQRÖNÛ
¶Ä	<sup>a</sup>   V ö ¶ ! ` m	V ! ¶ ©Ÿš mn ¶ x ¥ DE
	<sup>a</sup>   V ö ¶ 1 Z %Š ` ~	Yb   V ö ¶ 1 Z %Š ` ~
	ŽœTI ¶ ÒÓ»	Ÿš mn ¶ ©g <sup>a</sup> DE