

€•, f„ ..., f13D(VPS13D) † ‡ ^ %Š

(< Ą• Ž Lumi nex• • ' ' " ")

• — —™Š >

œ– • ž Ÿ

ı Ą E ı ¥ œ– | Š – “ ©ª « ¬!

– ®

[° ±² –]

³ ^ %Š ´ – μ ¶ Ą ‘ “ ” • „ ‡ • š > ¹ ° » ¹ ¼ » ½¾¿ ¼ » À Á Â Ã € » Ä Å Æ ° Ç È É Ê Ë – ~ €
 Ą Ĩ VPS13D Ĩ Ÿ Î

[^ %Š Ĩ Đ]

^ %Š Ñ Ò	Ó	^ %Š Ñ Ò	Ó
96 Õ Ö × f Ø Ù	1	96 Õ Ö Ú Û	4
Ü Ý Þ	2	Ü Ý Þ ß à €	1á 20mL
< â	1	„ ã ä å €	1á 20mL
† ‡ æ € A	1á 120çL	† ‡ ß à € A	1á 12mL
† ‡ æ € B Ö PE-SA Û	1á 120çL	† ‡ ß à € B	1á 12mL
è €	1á 10mL	é ê ë € Ö 30á Û	1á 20mL
œ– • ž Ÿ	1		

[ĩ í î ï ð ñ ñ ^ %Š]

1» Lumi nex MAGPI Xò | Lumi nex 100ó | Lumi nex

200ó | Ç Bi o-Radò, Bi o-Pl exò, ã ö Ö ö ö ÷ œ– ø ù ø° ú, ù ü ý í † þ ý Ý Û

2» • Ç • „ € ÷ ñ

3» ß à þ ï EP .

4» Ç ‘

5» <

6» è € ï Đ ÷

7» 0.01mol /L Ö Ç 1á Û ä å (PBS) | pH=7.0-7.2

8» ÷

9» Ü Ö ÷

[^ %Š Ĩ ñ ±]

1» i ^ %Š™ ^ %! " ^ %# Ü\$Æ %& Î ' () | * + ^ %Š, ' - . / ÜÝ Þ» † ‡ æ€A
» † ‡ æ€BOñ%ÖÖ& " -201 C| È 2 ^ %' 3 " 41 C& î - Î
2» œ-, i ^ %Š™ 4 2 ^ %5î " 6 ^ %# Ü\$ %î 7 8 & Î
()™
^ %Šİ Ü9: ; < | " = > î ? : „ @œ- Aœ-, i 4 2 ^ %ŠööBC@=>, 1DEİ œ- FGİ H
PI ± JK OŠ' Æİ Ü\$LY| &M±İ ½„ NO&PQ: İ Î

[Ü³ İ RST & _]

½¾¿ ¼™§UVWi ½¾Xî ¿ ¼İ Y" Z §U
1Ü[• , ½¾\ | B°] PBSÖ0.01mol/L| pH=7.0-7.2Üİ ° ê ^ 1 € | ¿ ¼ø_ò` Î
2Ü/ ½¾abš\ | ! ¿ İ c 3BdÆİ e f gÃÄäå€(hi IS007| ²j kl Ü, fi mÃÁ. no
p§UVWi äå€)İ qr! M÷İ Ö• šİ ½¾stuvÛİ ÖM, çwx=1:20-1:50| yu™1mLÃÄä
å€İ zc 20-50mg½¾ ³ Î Û
3Ü/{ +İ | } €~I • €• , f„ ° Î
4Ü/Xî ýİ ¿ ¼€10,000ág " 5„ ...| † ‡ ^ | Æ° %: - " † ‡ Ç3" -201 CŠ& Î
ÃÄÃÄ€™B„ ä ^ > < ø | ÄÁİ Æ- OŠY" • , ™
1Ü• ŽÃÁ² • -] PBS• • ° ê | ' , - ' , f " " | " 1,000ág " 5„ ..., * SÎ Ö | • ÄÁ: -
| " - ~ * SÛÎ
2Ü/ * S + İ ÄÁ-] PBSê 3@A
3Ü/ ÄÁ- f gÃÄäå€` | f™8L107DÄÄ/š> | uœè t | ÄÁ: O• ž• €ÿ• , f æ€„ ° Î
4Ü/ Ü³ " 2-81 C 1,500ág " 10„ ...| † ‡ ^ | Æ° %: - " † ‡ Ç3" -201 CŠ& Î
ÄÄÄÄÆ° ÇÈÉ—~ Ü³™' 1,000ág " 20„ ...| [Æ° %: † ‡ | Ç/Æ° 3" -201 CÇ-801 C& |
| ç È ø ¥ Î
()™
1» OÆÜ³ ! İ™ & | 41 C& š " 1 | | -201 CŠ • | 1DE | -801 CŠ • | 2DE Î
2» Ü³ § " æ¹ Z ©ª « , † ‡ -œ | • v æ¹ Ü³ § - • ž v ® † ‡ Î
3» Ü³ œ- ø² ä ~ ! ° f ± 7 | §² z úœ< ¥ÃÎ
4» ² " ³ , † ‡ Ók | ´ µ ¶ · œ- ¹ ° , § P¹ ¼¹ L ³ • ž † ‡ Î

[Lumi nex200 „ ã ô]

- 1. „ ã ç w™50uLA
- 2. • Ž VW™< ä MagPl ex;
- 3. ° < ä , ™50» /¼;
- 4. MFI ½™Medi an.

[^ %Ÿî]

1» œ- ø/ İ ^ %pÜ³ ä ~ ! ° f ± 7Ö18-251 CÛ | uœ• ^ %ŠB®¾JKİ §¿ œ- | ' [§³
@^ > İ İ Ü9p ^ % | û / 4 2 İ Ü9ñ ^ %" Ä• 9Á& Î
2» ÜÝ Þ(œÃÞ)™Ã# ÜÝ Þz c ÜÝ ÞBà €0.5mL | Äý , ± 7Ã³ Æ10„ ...| UJ • • ÇÈÖ | É
• Ü | È é 8L 10.0ng/mL İ Ÿî 7DBà ÜÝ Þİ EP | ÄDEP Î z c 300È Li ÜÝ ÞBà € | uÈ %j
@İ x B à b 10.0ng/mL, 2.5ng/mL, 0.62ng/mL, 0.16ng/mL, 0.04ng/mL, 0.01ng/mL, 0.0ng/mL | ÜÝ ÞBà
€(0ng/mL)—~ ¹ L x f Ô Î L & Í => -œ Æ | Ä@=>' œ- f İ ÜÝ Þæ€Î

item	1	2	3	4	5	6	7	Tube
VPS13D	10.0	2.5	0.62	0.16	0.04	0.01	0	ng/mL

3» † ‡ æ€Añ † ‡ æ€B™Detection A ñDetection B Bœ- ø' - Í Ĩ ĐŠÇÑÒ " • , | OœÓÔB
 ŽÇ#Äř €ƒ‡w+ ŌĪ ©-ø„ ÖO†‡Bà€AÇB 1:100Bà (u™10ÉL†‡æ€A/990ÉL†‡Bà
 €A)| x„ Øç | B à ø Ûk ° _ ÚÛýř Ā@=> ì ĩ ° , ÛX(100ÉL/Ō)| =ÝÛXJ² ÛX0.1-0.
 2mLĪ

4» éêë€™580mL Ç ' z c 20mLêë€Ö30á ÛBà f 600mL f P¹ €é8Ī
 ()™

1» ÜÝPř B à Šç -~ BŌĪ • žĪ

2» ÜÝP' " ©-ø15„ ...Ī ÛXĪ • ÜÝP B ç œ- ®@Ī

3» ÜÝP» † ‡ æ€AP¹ €» † ‡ æ€BP¹ €' œ-Ê² ĩ B à €ÛX| B à €Šç Ø-Ī - €à••áâ
 x„ Øç | | É•Ī L&Ī => -œř ÝOÆ' œ-• , | úýÝ• , €÷Ī ' j k ĩ ĩ , āOŪ
 X| - , Štœ-• , ÛXř Y" Ōu [† ‡ æ€AJ | ®@Štš " 10ÉLŪ| O | ä b é 8â æĪ

4» ' ç` Éœ-è~BàĪ ĩ ÜÝP» † ‡ æ€AP¹ €p † ‡ æ€BP¹ €Ī

5» êë€Ö30xŪĪ u -éāŠ| ' _7êf±7| ••Øç | f+ -éFëæĀĪ • ž ÛXĪ

6» ^%ŠĪ ĩ , ^%L €| ĩ ĩ ĩ Ū3bP¹ € , œ-| BŪ3Ī ðĪ : ç • Lñò M, æÇ Móô|
 Oñ=>Ī - ðö÷ ð 8æ| ä b => -œŠÝO| ø f FëùâĪ ' œ-µ Ū3Ī

[Ü³ • , _]

1» ³ úûBü^%Š³ ýpÿ| Šü•œ-•^%Š ä b ĩ ³ " öpÿ| ' œ- œ-øx„ + ³ ĩ
 : çœ- , | ° x ĩ ³ Ī

2» =>ø²_° ‡ ³Ī ‡~é8Ī é8ŠBÜÝ ĩ Ī J| - ĩ O• È • => ĩ « P B
 àĪ ŌĪ uœ PĪ ‡~é8Ī ÇĪ | ' ü ³ ü• ĩ B à Çé Ī ³ B à ĩ - P B ŠĪ

3» † ³ Š Ī B • žÝ ³ < Ī | öö• ž° => > Ī È Ą | ū () ³ Ī

4» œ- " ĀĀ€XĪ ĩ ½¾ç ¼ÇĀĀù [€: ç Z " " ~ Mi c => -œ æĪ

5» ³ LĀĀĀĀÆ° | • L • V ³ Ā • | u™ĀĀ! " » ĀĀÓ, » R J K # | O: ç B
 † ‡ Š Š ĩ \$ % Ī

6» & ' , f Ç` ½, f | ' () ñ *) ` ½, f | : ç • L T ³ H P œ- ĩ † ‡ ¶ Ç ñ + , ¶ Ç Š - Ū
 | , Š Ø † ‡ Š Ī

7» ööœ- f g ³ | & J K Ī . : ç Z • , f / Ā Ç O E , => -œ æĪ

[1¹ 23]

1» / => Ōř ĀŌĪ z c 200ul „ ā ä å €-O° 4| 5, B ŪŌ ÷Æ±76 10„ ...| < , Ī ĀŌĪ
 €ƒ| %: - " z 1¹ Ī

2» z ™ „ ÖðÜÝŌ» ‡ PŌ» x f ŌĪ ðÜÝŌ7Ō| j @z c 100ÉLŠ U é 8 ĩ ÜÝPŌ7^%ÝĪ 2
 ŪĪ x f Ōz 100ÉLÜÝP B à €Ō7^%ÝĪ - 82« , ® Ū| 2Ōz ‡ PŌÇBà , ĩ PŪ100É
 L| ĀŌz 10ul < â | ŪŌzÆŪŪ| 371c ŪŌ ÷7ê1šJ | È9: ð3L 800rpm| ; 2-4mm|
 <=< â ‡ / Ī

3» Æ< | 2„ ... , † €ƒ| < & > ĩ ! " ŠĪ Ā| Š-éëĪ

4» ĀŌz † ‡ æ€AP¹ €100ÉLŌ©-øÛXŪ| ŪŌŪŪ| 371c ŪŌ ÷7ê1šJ | È9: ð3
 L 800rpm| ; 2-4mm| <=< â ‡ / Ī

- 5» Æ< | 2,, ..., † €¢ | ÃÔ-200ÊLi êë€êë | ? • 1-2,, ... | † ÔÏ €¢Î ` £êÕ3@
Î «, ®@êë, | [Ç@§ 42i êëäâ€ | / ÜÕ@AB BÆ | /C BÕÏ i €¢ëi Â
Î vI ðs: í Ê< êÕDEFbÎ
- 6» ^< | ÃÔz † ‡æ€BP¹ €Ö©-øÜXÛ100ÊL | ÜÕÚÛ | 371C ÜÕ ÷ 730,, ... | Ê
9: ð 3L 800rpm | ; 2-4mm | <=< â ‡ / Î
- 7» Æ< | 2,, ..., † €¢ | ÃÔ-200ÊLi êë€êë | ? • 1-2,, ... | † ÔÏ €¢Î êÕ3@ | Y
" U235Î
- 8» ^< | ÃÔz è€150ÊL | 6 2,, ... | œ• Ž F | • ! " | %: ÆDGÓÎ
() ™
- 1» ^ %Ÿî ™Ÿî ®@=> ì t ï Ü9 | ÈÉÏ : H• ÔÕÆ; Š | ™ | " 6• ž Ÿ t ? & | Oï Š@
œ-Î
- 2» z ™=> 1 1 Ì ' œ- ®@Ëi | J | ; óôÎ z J () § t K• H- | / Þz " ÜÕÕi
| - , § Lñ ÔŽ | • • MÈØĴ Î T¢² ^ %z c® | z | ðÌ - ®DÔT«, ®DÔz J KKN-
, š Ö®OPXB10,, ...OÏ Û | uœQ³ | / Z § Uï R° 7êSJK | H, ž TU©ª + ‡ , ½i Ÿ
OËñ ` £ËÎ LV ‡ ½i Ÿ OË | ¶. ð 3EÖ• ž => Î
- 3» 7ê™L <= Þ W | => J ' / z ÆÄÇÚÛi ÜÕ3" 4ŠÏ | O | €¢ W | êÕ, ² - . • ž
Š21¹ | XYJZN² | ÜÕ• " Â[! " | UJ² \] ^ _ ` . i 7êJKp78Î
- 4» êë™x,, êëab` t | BÃ@êëi ðÌ | Nt / êë€FëÏ ÂÎ uœœ-í ÊêÕD | ' Bcdœ-
, ì - " ef => | ðÌ Î
- 5» uœ=> ± Î 48 " 60% | ¶. œ-z 4 ÷ ù 48 g Î

[=> (, _]

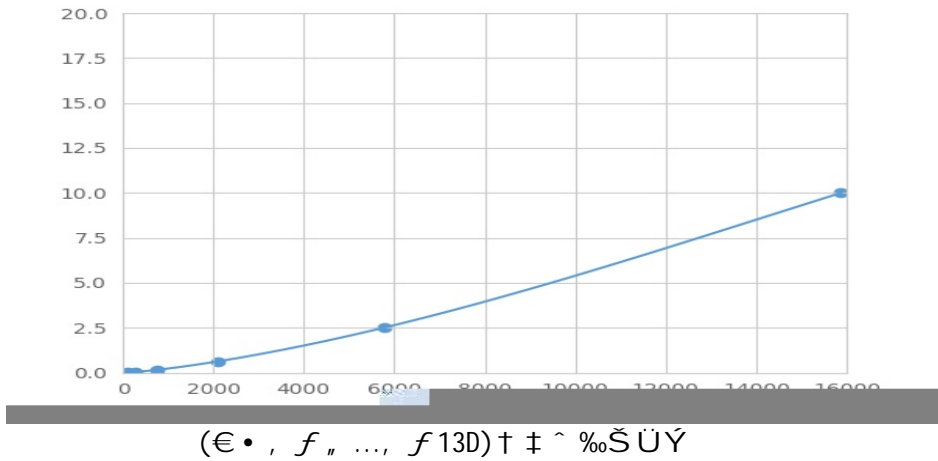
/ VPS13D ¶ ¢ Ø" < Æ• Ž hi | Xbj Êk ¢ | | • ŽÌ „ Öz c ÜÝ ÞÇÜ³ | ÈÌ VPS13DT m~ " j Ê
k ¢ Æi ¶ ¢ -n | ' , z c - ~ " i VPS13D ¶ ¢ | B / -n i - ~ " ¶ ¢ èð, | z c PEÜoï pp
| PEØqW, | Ûk MFI ½ Ö Median Fluorescence Intensity Ûi ³ š Þ ÞÌ i VPS13D é 8 F e Ê Ê Î - Lumin
ex, ã ô ‡ • | ÚÛ Þ é 8 Î

[ÚÛ]

r ÜÝ Þñ ³ MFI ½ A ^ x f Ô MFI ½, ¹ ÈÖst ÈÛ | uð 3EÖ | u² [Èg! ½ ÚÛÛ OÜÝ Þi é 8
LvwÜÖÇü ÓwÜÛ | MFI ½ LxwÜÖÇü ÓwÜÛ | y § ÜÝ Ö« Yðf² j z { YðÜÛi R2½
E• | OR2½ | } ~ " 1Lý ÛÎ ¶. œ- • €X¹ • Á• ž „ ã | ucurve expert 1.30 | Ûk Þ MFI ½ |
ÜÝ , § Ê² i é 8 | f O B à Ì Ó A Ç - ÜÝ ~ i é 8 T MFI ½ ÚÛ § ÜÝ i z { Yðf | / Þi
MFI ½, c Yðf | ÚÛ § Þ é 8 | ì f O B à Ì Ó | %L Þi = Ý é 8 Î

[...WÓk]

LV † " ÚÛ | - é 8 L í O, , MFI ½ L • O, | ´ µy ÈJ 5R - ÜÝ Þi MFI ½¹ LxwÜÖX ‡ Û | ÜÝ
Þi é 8 LvwÜÖY ‡ Û Î UJLV ^ > -œi - ^ Æ | ÈÌ ù | i P (%Ók , a ü Ó ½ Î ¶. œ- ü Ó ½ ð
ŠÜÝ ÈÎ " => 1 1 9Ái § UÖu 1 1 » €< Æ » êÕ< Æ Þ 789Á # Û | ÜÝ i MFI ½ Z
æ• Î ù | i ÜÝ | Ž | => ì t Ûk í èi => ð ŠÜÝ Î



[‡ _____]

0.01-10ng/mL.

[« ‡ •]

v ½L 20D×f PÖ%ÜÝ Pßà€Û†. ĩ g! ½z 8Ī ÜÝæ ü² ĩ é 8Ī

[• Ć]

³ ^ %Š– ĩ ‡ VPS13D| ~ ‡ TÈÉÊ• ~ M' ž T' " Ć² Ī

ĩ " +< Ćñ ³ E• ĩ • X| Š: ĵ Fb ÊËÇÊ• ~ M' " Ć² ‡ ‡ | • v³ ^ %Š : ĵ T ~ ‡
† ĩ ÈÉ~ M ' " Ć² Ī

[ã™ 8]

ã™ 8– P†. ½ ĩ O• – ÓCVh%Ī CVÖ%Û = SD/meaná 100

–Ī æ™ [U–@^ %Šü » Ī » ½. ½ ³ • ž. ĵ ‡ ‡ | Ā~ ³ m™ ‡. 20

@| „ ÖÚÛŞ U é 8 ³ ĩ g! ½ñSD½Ī

–Kæ™ o [3DŞ U–@ ĩ ^ %Š „ Öü » Ī » ½. ½ ³ • ž. ĵ ‡ ‡ | ĀD ³ œ– U@^ %Š` £ ‡
• 8@| „ ÖÚÛŞ U é 8 ³ ĩ g! ½ñSD½Ī

–Ī æ™ CV<10%

–Kæ™ CV<12%

[Q. Ć]

~ ‡. | ^ %ŠB ± Ī š " ¶. 78& | > Ć/ : / š " 5%Ī

Lœš £ ĩ • ü ^ %Š• ž ø, ‡ ‡ ½ ĩ ©ª | => ± ĩ Ý 9ÁĪ - ĵ &>® | | ÈP=> ± Ī 78» 4
8ñ7ê9ÁĪ È@ U®=> ĆE• ž 1¹ : œ£ ¼ L å æĪ

[=> ¥Ö]

1» => øÜÝ P» ^ %ñ ³ Ý ĩ A

2» z ÖÜÝ PÇ ³ Û100ÊL| z < â | 371 C ÜÖ ÷ | ê1š J A

3» < Ī Ā | z ‡ ‡ æ€A100ÊL| 371 C ÜÖ ÷ | ê1š J A

- 4» < êÖ3@A
- 5» z t † æ€B100ÊL| 371 C È | ê 30, ...A
- 6» < êÖ3@A
- 7» z è€150ÊL| 6 2, ..., GÓI

[• ž]

- 1» " " 9Áñš < Æ g" š ž ü j h©ù j i (^ a • ž e i i « • T „ ā | ³ HP: ž B®
• i M, < Æ - - Ī
- 2» « ®i => -œT ^ %i Æ» => i ÊĚ1' Oñ=>Ÿ ™aÊĚ| ' š Ÿi x i Ü³i ~ Ī
- 3» §U—@i U®HP: ž Z È - æÖ| u™t † • » ° ± 8 | ' j k ^ %šĪ • ž Ÿ • ž => 1' | ² ³ ' ' - • ž Ÿ 1 ž Ī
- 4» ³ ^ %šÜµ ^ % Üµœ- | § ž Ø- È ¶ Xä ©i HPĪ B \] ^ _ ³ ^ %šĪ => • ž • Z { + «
i t † -œĪ
- 5» B ñ 7êl ðl | / ^ % „ 1 B° » Ī Ī ^ % # Ä Ä¼O<= Wp• - ~ óô | • L, f Ä
i Ä / † ½ § Ÿ OĪ
- 6» ½ ¾i ž ÖÖÖl : ž Z È - ~ M | vLeb" Ä | § Z ü => -œä bXY ©ª Ī ÜÖBœ-
JH eÄÄ [§ | ' ç ù ø [§ Ī
- 7» " 1' šcd» 1' ĀăÇùăo-GÓôðÄ#N : ž ùă -œei H-Ī => ø' ĀÄÆG • ž
ŸüÇ ^ ó ÷ Ī
- 8» B ³ Xi Oñ1' i ĀDI ðl i O" N: ž §Ui => -œ | OLVù => -œei : ` ÈÈ | =
> i Ā®21' Ni t \] PXĪ
- 9» ^ %šBšĚø! ~l \] Mt | É " ' Ê9Áñr => ± 9Áæ • | : ž Zäb => -œT §Ě -œ§ ®
Ç § U—@ ^ %š -KæĚ³ i \$%Ī
- 10» ³ ^ %š TÈ ¶ Èl UV ^ %šÇ § UY" t † U®l i ~ i HPüüx | OŠĪ ^ t † -œ§ ® i
\$%Ī
- 11» - " Xi ^ %šl ¶ ¶ i | Ī (- bL` ½, f | É " i ` ½, f o [i Ī ¾ » hð- Ñ » ñ" Yf #
r § U | O' µ' " & Ī • ^ %š : - " È ¶ ú ü ` ½, f i t † | - b' µ s § ö ö œ - ^ %š t † ` ½, f Ī
- 12» ' ° Ò Pl † ~ i é 8 | Ç ðÚ° => O. P t † é 8 Ī Ó i • , : O <= ³ Ī t ~ Ī „ •
š ^ %š t † Ī
- 13» • ^ %š : ž § • - " ® => ³ ý Æ § O • i Ô => Pi t † | y u | ² • Ö ^ => # Ī
- 14» ³ 1' 1 • ž U • - " 48T ^ %š Ī
- 15» • ^ %š | æ ÷ œ - | u / È - " ©ª « - ÇXYÈ ¶ - Ö | ' ú ü / § ü • vH- i x Ø p ý | Ü § Ü
ÜXY" ÜýXĪ

[x Ø Ā Ÿ]

x Ø	: ž (•	Ā Þ Ÿ B
ÜŸ æ	ÜŸ Þ Ÿ Ī § e O	• ž e O i ÜŸ Þ à 8 B à
	[ñ è è § x „	x „ i [ñ è è
	€ š ā o	t, þ ý e € ÷

ã™8	< âêëš x,,	" • ž Ÿ t ? x,, 6 êëp?•
	Ø¿ š x,, p [^ %š	x,, Ø¿ p [^ %š
	` £œ- » Ð÷ þÚÛ	œ- z ÷ t á â f i » œ- f i Ð÷ þÚÛ
	z šãO	t, þÿe €÷
MF1½	ÃÖzi ^ %š, šãO	ÿe €÷ ãOzc ^ %š
	7êJKšeO	&Í x i 7êJK
	7ê78šeO	^ %t g° f ± 7û&Í ÝOï 7 ê78
	PEÜo ~ Ã	á â ^ %š
	PEÜo ~ Bàl Óšü	" 6• ž Ÿ = > 1 1
	• šGÓJ KGÓ	B• ž Ÿ ¶ · i GÓJ KĪ GÓ
³ ½	šeOï ³ Yf	eO ³ œ- fg ³ • ž =>
	šeOï ³ * Sp• , Y"	R[eOï ³ * Sp• , Y"
	‡ ~ MB ³ l Í ,	œ- fg ³ ` £ = >