

€• , f „ ...† ‡ ^ 2(SMN2)%Š< Ć•
 (Ž••' Lumi nex' " " • — —)
 ~™...Š> œ
 •™ž Ÿ

¡ ¢ £ ¤ ¥ ¦ § ¨ © ª « ¬ ® ¯ ° ± ² ³ ´ µ ¶ · ¸ ¹ º » ¼ ½ ¾ ¿ À Á Â Ã Ä Å Æ Ç È É Ê Ë Ì Í Î Ï Ñ Ò Ó

® ¯ °

[± ² ³ ™]

´ < Ć• €™µ¶· ¸ ¹ º » ¼½¾ ¿ ÀÁÂÃÄÅÆÇÈÉÊËÌÍÎ...ŠÆ
 ÆÏ SMN2Ð, Ñ

[< Ć• Ò Ó]

< ĆÖÖ	Ö	< ĆÖÖ	Ö
96x Ø Û Ü ^ Û Û	1	96x Ø Ý Þ	4
ß à á	2	ß à á â ã Ä	1ä 20mL
ž å	1	æ ç è é Ä	1ä 20mL
%Š ê Ä	1ä 120èL	%Š â ã Ä	1ä 12mL
%Š ê Ä Æ Û Þ È - SA Û	1ä 120èL	%Š â ã Ä Æ Æ	1ä 12mL
ì Ä	1ä 10mL	í î ï Ä Û 30ä Û	1ä 20mL
•™ž Ÿ	1		

[ð ñ ò ó ô õ ö < Ć]

1½ Lumi nex MAGPIX ÷ § Lumi nex 100 ÷ § Lumi nex
 200 ÷ § Ê Bi o-Radö, Bi o-Pl exö æ ç ø Û Û ú ø ù •™ü ý ù ± þ , ÿ ñ % à Û
 2½' Ê • § Ä Û ö
 3½ â ã á ó È Þ .
 4½ Ê " .
 5½ Ž
 6½ í Ä ó Ó ù
 7½ 0.01mol /L Û Ê 1ä Û è é (PBS) § pH=7.0-7.2
 8½ ù
 9½ ß Ø ù

[< Ć• ó † ö ²]

1½ ! " ó < Æ • > # < Æ \$ % < Æ & B ' É # () † Ñ * + , § - . < Æ • / * O 1 2 B à á ½ % Š ê Æ A
 ½ % Š ê Æ B 3 ð % × Ø) † © -204 C Š È 5 < Æ * 6 © 44 C) † ð ™ Ñ
 2½ • ™ / ó < Æ • > 7 5 < Æ 8 ð % 9 < Æ & B ' # (ó : ;) † Ñ
 + , >
 < Æ • Ò ß < = > ? § % @ A ð B = æ C • ™ D • ™ / ó 7 5 < Æ • ù ú E F C @ A / 1 G H Ò • ™ I J Ñ K
 á L ² M N 3 • " É ó B ' O à §) P ² Ò # ¿ æ Q R) S T • ó Ñ

[B´óUVW) †]

¿ Á Á ¾ > " XYZ ó ¿ À [ð Á ¾ ó \ —] # " X
 1 Ü ^ ~ ¿ Á _ § E ± ` P B S Û 0.01 mol / L § pH = 7.0 - 7.2 Ü Ĩ ¼ î a » Æ § Á ¾ ü b Ö c Ñ
 2 Ü 2 ¿ Á d e ¹ _ § \$ Á ó f 6 E g É ó h i j Á Á è é Æ (k l I S 007 § ³ m n o ß ‡ ^ ó p Á Á . q r
 s " XYZ ó è é Æ) ó t u \$ P ù Ĩ Ü • ¹ ó ¿ Á v w x y Ü Ñ Û P , £ z { = 1 : 20 - 1 : 50 § | x > 1 mL Á Á è
 é Æ Ĩ } f 20 - 50 mg ¿ Á ´ Ñ Ü
 3 Ü 2 ~ . ó • € Æ f L • , f „ ... † ¼ Ñ
 4 Ü 2 [ð ó Á ¾ Æ 10,000 ä g – 5 æ ‡ § ^ % Š § É ¼ < = ™ © % Š È 6 © -204 C E) † Ñ
 Á Á Ç È É ¼ È È Ĩ ... š B ´ > * 1,000 ä g – 20 æ ‡ § ^ É ¼ < = % Š § È 2 É ¼ 6 © -204 C È -804 C) † §
 • Ž • • ' ' Ñ
 + , >
 1½ 3 É B ´ \$ ð " ") † § 44 C) † ¹ © 1 " § -204 C " • L 1 G H § -804 C " • L 2 G H Ñ
 2½ B ´ • – ê »] — ™ / % Š š > § " y ê » B ´ " œ • ž y ÿ % Š Ñ
 3½ B ´ • ™ ü ³ è \$ j ... ¢ : § " ³ } p • £ ' Å Ñ
 4½ ¤ © ¥ , % Š Ö n § | § " © • ™ » ¼ ¢ " S » ¾ « O ´ • ž % Š Ñ

[Lumi nex200 æçø]

1. æç £ z > 50 uLD
2. • ' Y Z > Ž á MagPl ex;
3. – Ž á , > 50 - /®;
4. MFI ¯ > Medi an.

[< Æ à ò]

1½ • ™ Ü 2 # ó < Æ B ´ è \$ j ... ¢ : Û 18 - 254 C Û § x > ° < Æ • E ¯ ± M N Ò " ² • ™ § * j ^ • ´
 C < A # ð ó ß < < Æ § ÿ 275 ó ß < ð < Æ % ³ • < ´) † Ñ
 2½ B à á (' µ á) > ¶ & B à á } f B à á â ã Æ 0.5 mL § . / ¢ : , 6 ¥ ¹ 10 æ ‡ § X M ° ° » • Ü • Ž ¼
 ½ Ü § È í ; O 10.0 ng/mL Ñ à ð 7 G â ã B à á ó E P § ¶ G E P Ĩ } f 300 ¾ L ó B à á â ã Æ § x ¿ # (m
 C Ä { â ã e 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 § B à á â ã
 Æ (0 ng/mL) Á Á « O Ú ^ × Ñ O) Á @ A š > • § ¶ C @ A * • ™ i ó B à á ê Æ Ñ

item	1	2	3	4	5	6	7	Tube
SMN2	10.0	2.5	0.62	0.16	0.04	0.01	0	ng/mL

3½ % Š ê Æ A Õ % Š ê Æ B > Detection A Õ Detection B E • ™ Ü * ™ Á Á Æ Æ È Ç È – f „ § 3 • É È E
 È È & • ó Æ E % z . Ĩ Ñ ¢ ™ ü æ í 3 % Š â ã Æ Æ È B 1 : 100 â ã (x > 10 ¾ L % Š ê Æ A / 990 ¾ L % Š â ã
 Æ A) § Ĩ æ Ĩ Á § â ã ù ð n ± b Ñ Ò ó ¶ C @ A # ð ó – , Ó [(100 ¾ L / x) § @ Ò Ó [M ³ Ó [0.1 - 0.
 2 mL Ñ

4½ í î ï Æ> 580mL Ê " } f 20mLî ï ÆÛ30ä Üâ ä ...600mL...Ö« Æí ; Ñ
+, >
1½ Bà á ó â ã " ² Á Æ Æ Ø Í • ž Ñ
2½ Bà á * ©ª ™ Ü 15æ † Ö Ó [Ñ° Bà á Ö² • ™⁻ C Ñ
3½ Bà á ½% Š è Æ A Ö « Æ ½% Š è Æ B Ö « Æ * • ™ Í ³ ó á ã Æ Ó [§ á ã Æ " ² Í ™ Ñ ™ Æ x ° ° Ø Û
Î æ Í Á § • Ž ¼ ½ Ñ Ö) Æ @ A š > ó à R • * • ™ • § ÿ à • Æ Û Ñ * mn # ð ó , Ú R Ó
[§ Ö , " w • ™ • Ó [ó \ — Û x ^ % Š è Æ A M § ⁻ C " w¹ © 10¾ L Ü § 3 • Ž Ü e í ; Ü Ý Ñ
4½ * P c • • ™ B f â ã L ó Bà á ½% Š è Æ A Ö « Æ % Š è Æ B Ö « Æ Ñ
5½ î ï Æ Û 30 x Ü Í x š à ç • § * b : á ... Ç : § ° ° Í Á § ... š à l â e Ä ä • ž Ó [Ñ
6½ < Æ • Í ä æ < Æ Ö † Æ § á æ ð Ó Ö e Ö « Æ / • ™ § E Ó Ö L Ç Í = ² " O è é P , Ý Ê P è è §
3 ö @ A Í # ™ í í í é ; Ý § Ü e @ A š > " à R § Í ... l â ð Ü Ñ * • ™ µ Ó Ö Ñ

[B f]

1½ ´ ñ ò Ö ó < Æ • ´ ò ò ö § " ó " • ™ ° < Æ • # Û e ó ´ ÷ ï ö ö § * • ™ Ø • ™ Û Í æ Û ú . ´ ó
= ² • ™ , § ± Û Í ü ó ´ Ñ
2½ @ A ü ³ b ± Š ´ Í ý Š š í ; Ñ p í ; " E B à ÿ ó Ò M § ™ æ R • È • @ A ó ™ á â
ã Ä Ö Ñ x > á í ý Š š í ; L Ê L § * ó ´ ~ p ó á ã È í Ñ ´ á ã ð ™ P B S Ñ
3½ # % ´ " ð E ž Ý # ´ È Í § ù ú • ž ± @ A A Ä È • § ÿ + , ù † ´ Ñ
4½ • ™ Ä Ä Æ [ò ó ç Ä Ä ¾ È Ä Ä ý ^ Æ = ²] © š P ó f @ A š > Ý Ñ
5½ ´ O Ä Ä Ç È É ¼ § " O ° Y ´ µ " § x > Ä Ä ½ Ä Ä Ö , ½ U M N § # 3 = ² † E
% Š " • ó Ñ
6½ † ^ Ê c ç † ^ § ! " # ö \$ # c ç † ^ § = ² " O W ´ K á # • ™ ó % Š ¶ È ö % & ¶ È " ' Ó
§ ª " Û % Š • Ñ
7½ ù ú • ™ í j ´ §) † M N L (= ²] " † ^) Ä È * • ª @ A š > Ý Ñ

[+ « , -]

1½ 2 @ A Ø ó ¶ × Ò } f 200ul æ ç è é Æ ™ 3 ± . § " / / E B Ø ù É Ç : O 10æ † § E / Ä µ × Ò
Æ E § < = ™ © } + « Ñ
2½ } > æ í ô B à x ½ ý Š á x ½ Ú ^ x Ñ ó B à x 7 x § m C } f 100¾ L " X í ; ó B à á Û 1 < Æ à ò 2
Ü Ñ Û ^ x } 100¾ L B à á á ã Æ Û 1 < Æ à ò @ 2 , ™ / - Ü § 5 x } ý Š á Û È á ã / ó á Û 100¾
L § ¶ x } 10ul Ž á § B Ø } É Ý P § 374 C B Ø ù : á 1¹ M § • 34 ö 6 O 800rpm § 52-4mm §
67 Ž á %) Ñ
3½ É Ž § 2æ † / ^ Æ E § Ž) 8 ó Æ Ä µ § " ™ í ï Ñ
4½ ¶ x } % Š è Æ A Ö « Æ 100¾ L Üª ™ Û Ó [Ü § B Ø Ý P § 374 C B Ø ù : á 1¹ M § • 34 ö 6
O 800rpm § 52-4mm § 67 Ž á %) Ñ
5½ É Ž § 2æ † / ^ Æ E § ¶ x ™ 200¾ L ó í ï Æ í ï § 9½ 1-2æ † § ^ x Ò # Æ E Ñ c • í Ø 3 C
Ñ ™ / - C í ï / § ^ È : • 75 ó í è è Æ E § 2 B Ø ; E < É § 2 = ù E x Ò ó Æ E á ä µ
Ñ y L ç v = ñ • Ž í Ø > ? l e Ñ
6½ a Ž § ¶ x } % Š è Æ B Ö « Æ Ûª ™ Û Ó [Ü 100¾ L § B Ø Ý P § 374 C B Ø ù : 30æ † § •
34 ö 6 O 800rpm § 52-4mm § 67 Ž á %) Ñ
7½ É Ž § 2æ † / ^ Æ E § ¶ x ™ 200¾ L ó í ï Æ í ï § 9½ 1-2æ † § ^ x Ò # Æ E Ñ í Ø 3 C § \
— X , - 5 Ñ
8½ a Ž § ¶ x } ï Æ 150¾ L § O 2æ † § • • ' @ • A § < = É > B Ö Ñ

+, >

1½< Æàò> àò~ C@A# ðwó ß<§ÈÌ ó=C• xØÉ>Æ§" " §%9žÿ wB) †§ 3òÆC •™Ñ

2½} > @A+«ï *•™~ C• óDE §• ŽèëÑ} M+, "w F½K...§2 á} © BØÌ ä §O, " GõxË§° °H• Ĩ ÁÑW• ³<Æ} f~ §} LçĬ ®~ GxW™/~ Gx} MNNI O , 1 Û~ JK[E10æ‡ 3ØÜ§x> L¥§2] " XóM±: áNMN§Cª YOP~. Š, ~ óà R• ðc•• ÑOQŠ~ óàR• §" @óó• x• ž@AÑ

3½: á> O67 á R§@AM* 2} É• ÊÝþó BØ6©. • Ò§3• ŽÆÆ R§ĭ Ø/³ O1• ž Æ, +« §STMUQ³ • Ž BØf©µV §XM³ WXYZ[• ó: áMN :; Ñ

4½î ĩ > Ĩ æĭ ĩ \] cw§E¶Cĭ ĩ LçĬ §Qw2ĭ ĩ Æĭ áÅµÑx> •™ñ• ĩ Ø>§* E^_•™ /ã™@` a@ALçĬ Ñ

5½x> @AçÒ. ; ©60%§" ©•™}. úý . ; bÑ

[@A" „]

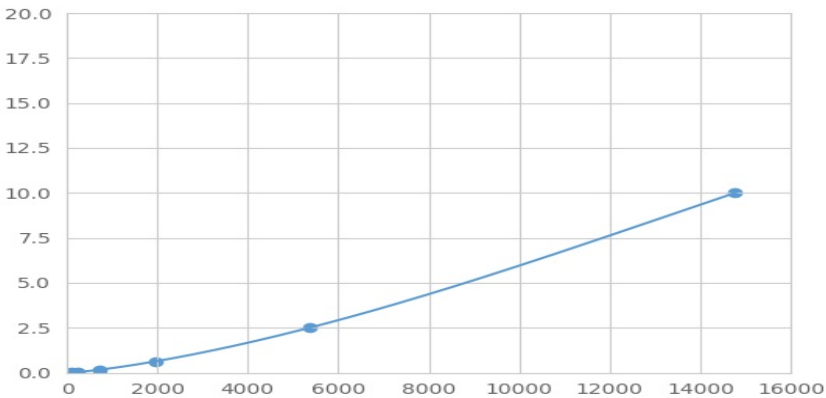
2SMN2¶E Û©Ž••' cd§[eeÍ fÆ§g•' Ĩ æĭ } fßàáÊß' §Èĭ SMN2WhÂ©eÍ fÆ Éó¶Ešĭ § /} f...š óSMN2¶E§E2 šĭ ó...š ¶ĭÊĭ é/§} fPEßj ók §PEÛ Ĩ R/§ÐnMFI~ ÛMedian Fluorescence IntensityÛó¥¹ áĭ óSMN2ĭ ; @` Ĩ Ĩ Ñ™Lumi nexæçø Š. §ÑÒ áĭ ; Ñ

[ÑÒ]

mßàáõ ' MFI~ ; aÛ^ xMFI~ /«¿ Ûno¿ Û§xóó• x§p³ ^Ëb\$~ ÑÒÑ3ßàáóĭ ; Oqr ßÛÊóÖr ßÛ§MFI~ Osr ßÛÊóÖr ßÛ§t• Bàÿ Û™ \çã³ muv\çÑÒóR2~ ?• §3R2~ wxy©1O ÛÑ" ©•™z { [«ÿ | ' • žæç §xcurve expert 1.30§Ðn áMFI~ § Bàÿ } • Ĩ ³ óĭ ; §~ 3ããÄÖDE™ßàšóĭ ; WMFI~ ÑÒ• Bàÿ óuv\çã§2 áó MFI~ • f\çã§ÑÒ• áĭ ; §ã~ 3ããÄÖ§< O áó@Óĭ ; Ñ

[€ZÖn]

OQ• ©ÑÒ§O ĭ ; Oñ* „ª MFI~ O" * „ §| St¿ M8U™ßàáóMFI~ « Osr ßÛX, Û§ßà áóĭ ; Oqr ßÛY, ÛÑXMOQ< Aš> óÁf• §¿ĭ ýçóS" „ Öna \óÖ~ Ñ" ©•™óÖ~ ù ...Bàÿ ¿Ñ ©@A+«<' ó" XÛx+«ø½ Æ††½ĭ Ø†† : ; <' Û§ßàÿ óMFI~] #Ý^ Ñ#ýçóBàÿ ĭ ç%ù§@AððwÐnñßó@Aù...Bàÿ Ñ



(€• , f „ ...† ‡ ^ 2)%Š< Æ• Bàÿ

[%Š]

0.01-10ng/mL.

[TM %ŠŠ]

y⁻ O20GÚ[^] á Û< Bâ á â ã ÆÜŠ. ó b\$⁻ } 2ÀBàÝ#ó³ óí ; Ñ

[[^]•]

´ < Æ• TM ©%ŠSMN2Ş f%ŠWÈÌ Í < šPÆÿO• Ž• ³ Ñ
©•. † ‡ ö ´ ? • óŠ [Ş[¨] =² | e# Í Î ÊÍ < šP• Ž• ³ %ŠŞ" y´ < Æ• =² W f%Š
ŠóÈÌ šP • Ž• ³ Ñ

[Ú" ;]

Ú" ; TM á Š. ⁻ ó * [^] ' ÖCVc (ÑCVÜ%Ü = SD/meanä 100
' ÒÝ> ^X' C< Æ• ó ½Í ½ ⁻ . ⁻ ´ • ž. ₅ %ŠŞ¶" ´ h" Š. 20
CŞæÍ ÑÒ[¨] Xí ; ´ ó b\$⁻ öSD⁻ Ñ
' NÝ> r ^3G[¨] X' Có< Æ• æÍ ó ½Í ½ ⁻ . ⁻ ´ • ž. ₅ Š. Ş¶G ´ • TMX⁻ < Æ• c • Š
• 8CŞæÍ ÑÒ[¨] Xí ; ´ ó b\$⁻ öSD⁻ Ñ
' ÒÝ> CV<10%
' NÝ> CV<12%

[T. •]

fŠ. Ş < Æ• E ² Ò• %¨ ©: ;) † Ş-•) 42¹ ©5%Ñ
O—¹ xä" ó < Æ• TMÜ / %Š⁻ ó—⁻ Ş@Açóš> < ´ ðO₅) 8⁻ ŞæÈS@AçÒ: ; ½.
; ò: á < ´ ÑÈC X⁻ @A• ? • ž + « =—ž æOÜÝÑ

[@Aÿç]

1½@AüBà á ½< Æö ´ à ò D
2½} ÛBà á È ´ Ü100¾LŞ} ŽâŞ374C BØ ù á1¹ MD
3½Ž ÅµŞ} %ŠêÆA100¾LŞ374C BØ ù á1¹ MD
4½Ž î Ø3CD
5½} %ŠêÆB100¾LŞ374C • á30æ† D
6½Ž î Ø3CD
7½} ì Æ150¾LŞ O 2æ† / BÖÑ

[žÿ]

1½ ©— < ´ ò_j † ‡ bç[¨] ² óçkÉýçó# # " x• ž â d ó ¥. Wæç Ş ´ Ká =² † E⁻
• óP₅ † ‡ | ŞÑ
2½TM´ ó@Aš> W< Æó • ½@AøóÍ Î + « 3ð@Aš> " dÍ Î Ş* • à ò Í ü ó B´ ò " Ñ
3½[¨] X' CóX⁻ Ká =²] ž ©ÝÍ Şx> %ŠŠ ½^a « ; Ş* mn< Æ• Òžÿ • ž @A+« Ş -- ®
" ° žÿ | « %ÜÑ

MFI	¶ × } ó < Œ, " ÚR	` Æ ù § Ú R } f < Œ
	: á MN " ` R) Ā Ī ü ó: á MN
	: á: ; " ` R	< Œ w b j ... Œ: ý) Ā à R ó: á: ;
	PEßj š ½	Ý Þ < Œ
	PEßj š â ã Ä Ö " ó	% 9 ž Ÿ @ A + «
• • BÖMNBÖ	E ž Ÿ " © ó BÖMNBÖ	
` -	" ` R ó ´ t \ a	` R t ´ § • ™ i j ´ • ž @ A
	" ` R ó ´ - V f „ \ -	U ^ ` R ó ´ - V f „ \ -
	y Š š P E ´ Ī Đ,	• ™ i j ´ § c • @ A