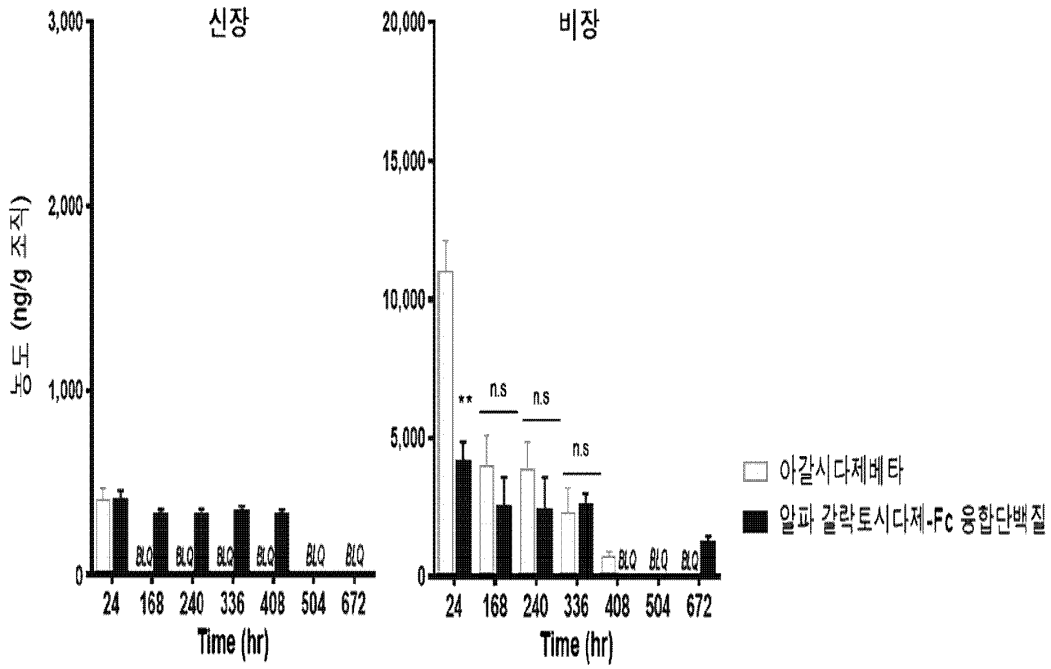
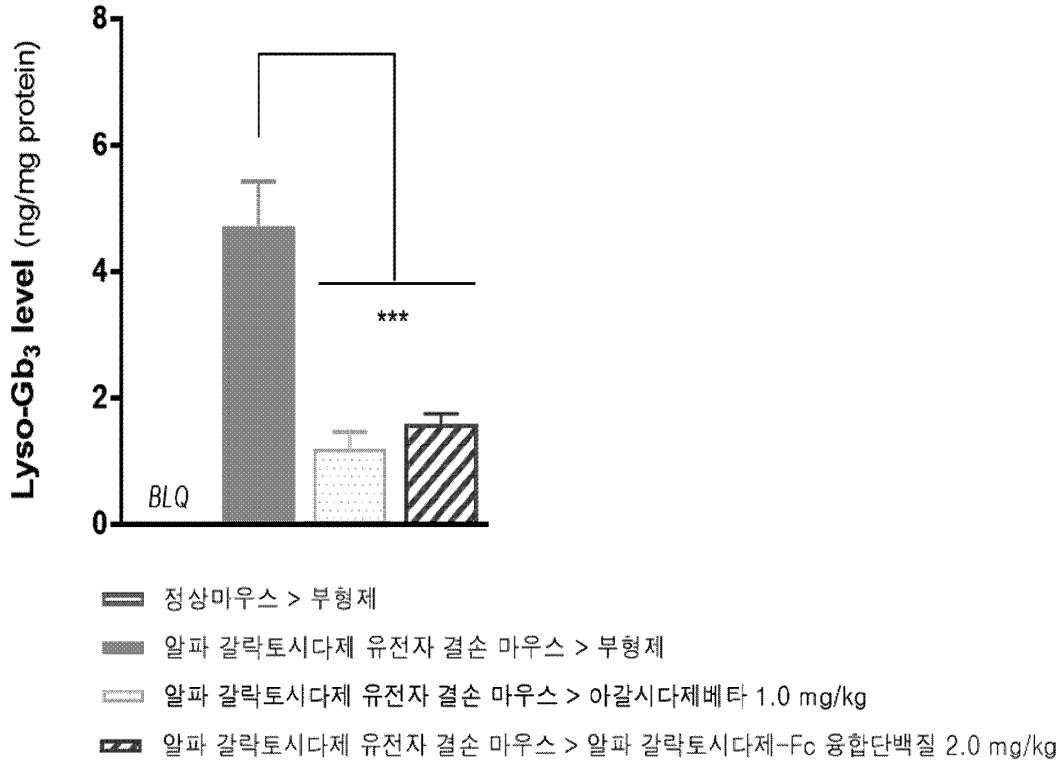
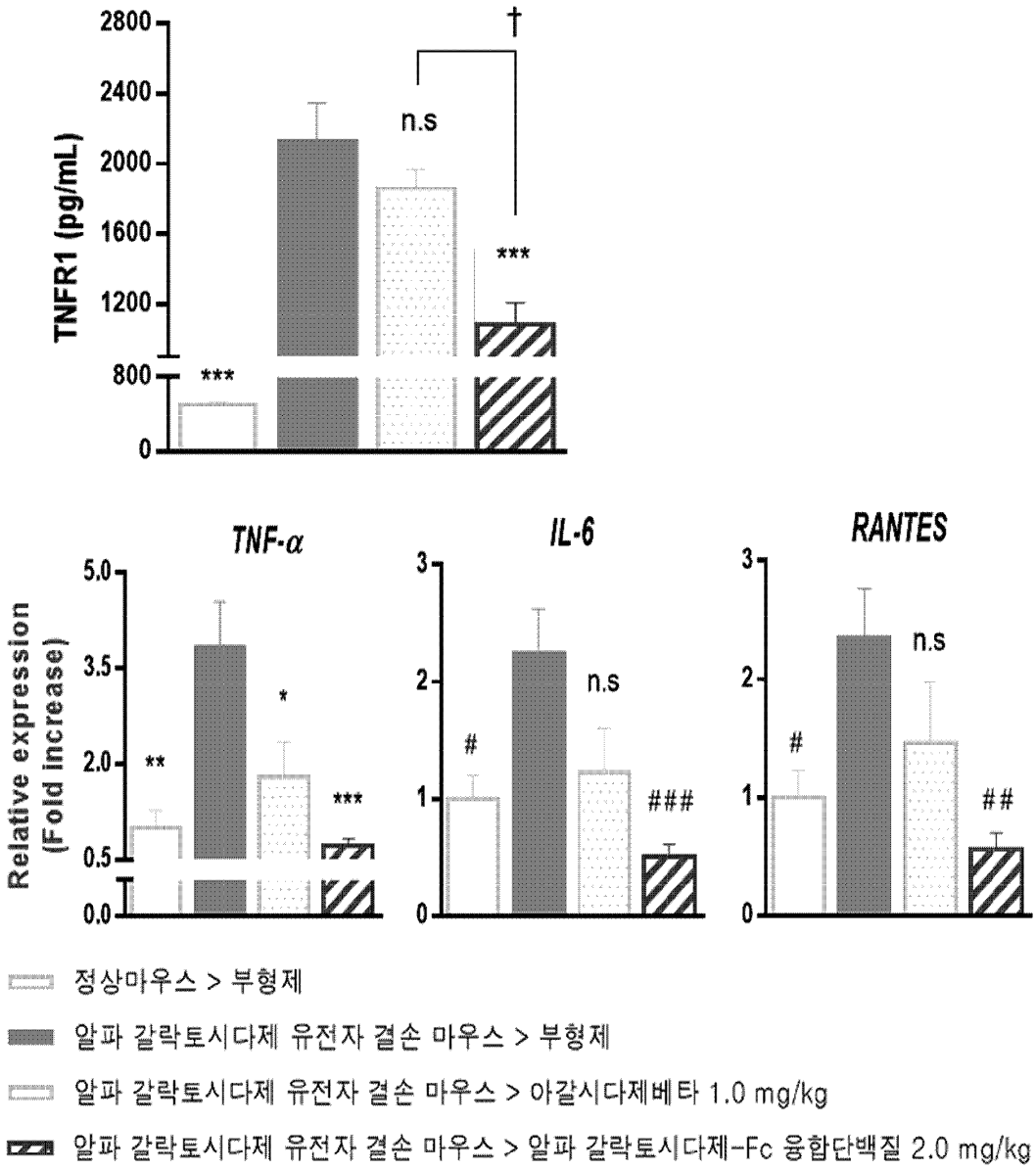
[도1]


신장
비장
농도 (ng/g 조직)
3,000
2,000
1,000
0
20,000
15,000
10,000
5,000
BLQ
**
n.s
24 168 240 336 408 504 672
Time (hr)
아갈시다제베타
알파 갈락토시다제-Fc 융합단백질

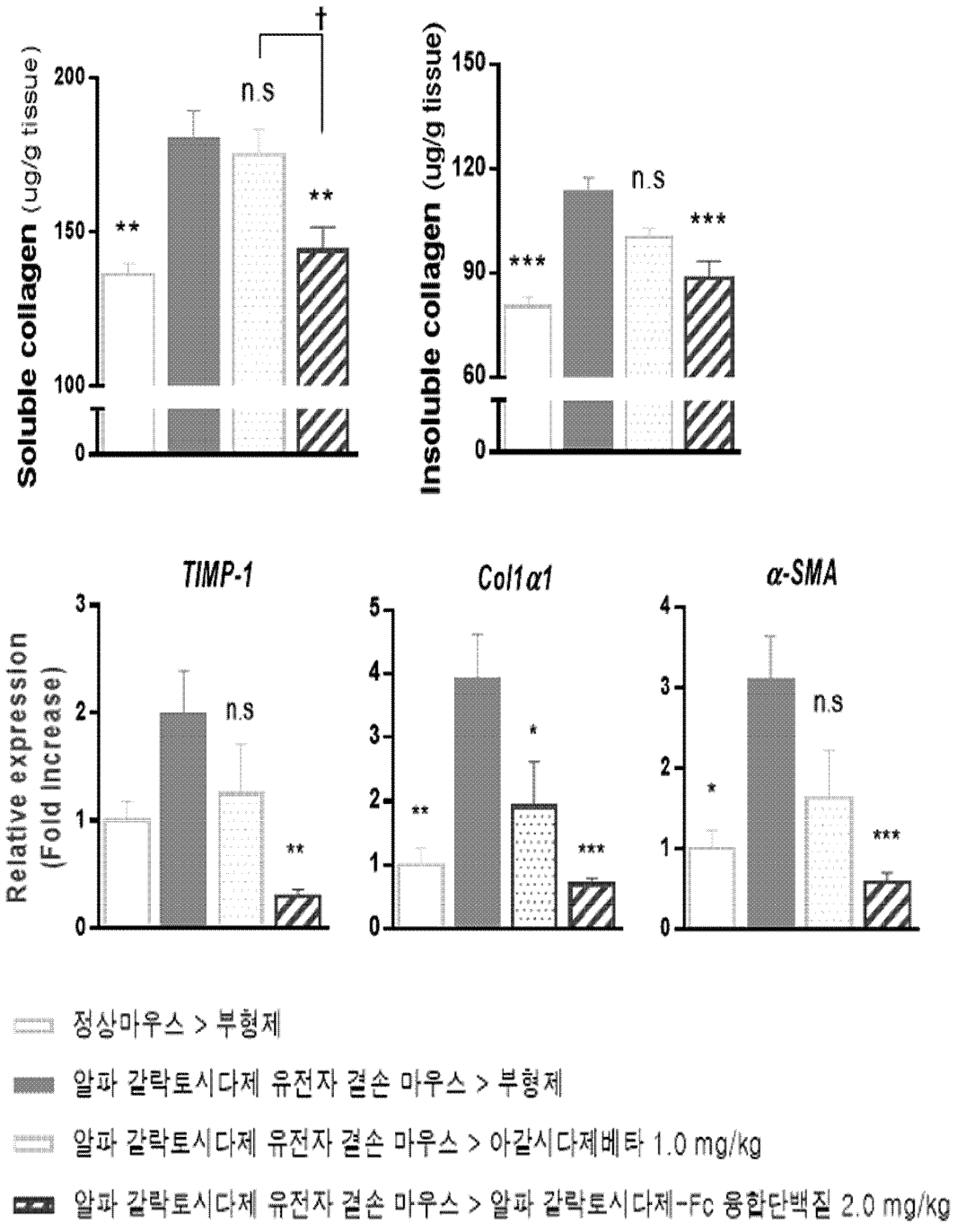
[도2]


Lyso-Gb3 level (ng/mg protein)
8
6
4
2
0
BLQ
***
정상마우스 > 부형제
알파 갈락토시다제 유전자 결손 마우스 > 부형제
알파 갈락토시다제 유전자 결손 마우스 > 아갈시다제베타 1.0 mg/kg
알파 갈락토시다제 유전자 결손 마우스 > 알파 갈락토시다제-Fc 융합단백질 2.0 mg/kg

[도3]


TNFR1 (pg/mL)
2800
2400
2000
1600
1200
800
0
n.s
†
***
***
TNF-α
IL-6
RANTES
Relative expression
(Fold increase)
5.0
3.5
2.0
0.5
0.0
**
*
***
3
2
1
0
#
n.s
###
3
2
1
0
#
n.s
##
정상마우스 > 부형제
알파 갈락토시다제 유전자 결손 마우스 > 부형제
알파 갈락토시다제 유전자 결손 마우스 > 아갈시다제베타 1.0 mg/kg
알파 갈락토시다제 유전자 결손 마우스 > 알파 갈락토시다제-Fc 융합단백질 2.0 mg/kg

[도4]


Soluble collagen (ug/g tissue)
200
150
100
0
**
n.s
†
**
Insoluble collagen (ug/g tissue)
150
120
90
60
0
***
n.s
***
TIMP-1
Col1α1
α-SMA
Relative expression (Fold Increase)
3
2
1
0
n.s
**
5
4
3
2
1
0
**
*
***
4
3
2
1
0
*
n.s
***
정상마우스 > 부형제
알파 갈락토시다제 유전자 결손 마우스 > 부형제
알파 갈락토시다제 유전자 결손 마우스 > 아갈시다제베타 1.0 mg/kg
알파 갈락토시다제 유전자 결손 마우스 > 알파 갈락토시다제-Fc 융합단백질 2.0 mg/kg