

Produktname: Arylsulfatase A Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab07182**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Unverändert
Isotyp	IgG
Klonalität	Polyklonal
Form	Flüssig
Konzentration	1 mg/ml
Lagerung	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
Versand	Eisbeutel
Puffer	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
Molekulargewicht	54kDa

Antigen-Informationen

Genname	ARSA
Alternative Namen	ARSA; Arylsulfatase A; ASA; Cerebroside-sulfatase
Gen-ID	410.0
SwissProt ID	P15289
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem ARSA, hergestellt. Aminosäurebereich: 251–300

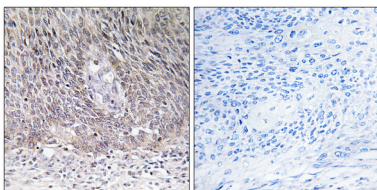
Hintergrund

Das von diesem Gen kodierte Protein hydrolysiert Cerebrosidsulfat zu Cerebrosid und Sulfat. Defekte in diesem Gen führen zu metachromatischer Leukodystrophie (MLD), einer progressiven Demyelinisierungserkrankung, die vielfältige neurologische Symptome und letztendlich den Tod zur Folge hat. Für dieses Gen wurden alternativ gespleißte Transkriptvarianten beschrieben. [bereitgestellt von RefSeq, Dez. 2010] Katalytische Aktivität: Cerebrosid-3-sulfat + H₂O = Cerebrosid + Sulfat. Cofaktor: Bindet 1 Magnesiumion pro Untereinheit. Erkrankung: Die Arylsulfatase-A-Aktivität ist bei multiplen Sulfatasemangel (MSD) [MIM:272200] beeinträchtigt. MSD ist eine Erkrankung, die durch eine verminderte Aktivität aller bekannten Sulfatasen gekennzeichnet ist. Ursache von MSD sind Defekte im SUMF1-Gen, die zum Ausbleiben der posttranslationalen Modifikation eines hochkonservierten Cysteins zu 3-Oxoalanin führen. Die metachromatische Leukodystrophie (MLD) [MIM:250100] ist eine Erkrankung, die Merkmale einzelner Sulfatase-Defekte wie metachromatische Leukodystrophie, Mukopolysaccharidose, Chondrodysplasia punctata, Hydrozephalus, Ichthyose, neurologische Verschlechterung und Entwicklungsverzögerung vereint. Defekte im ARSA-Gen verursachen die metachromatische Leukodystrophie (MLD). MLD ist eine lysosomale Speicherkrankheit. Sie ist gekennzeichnet durch die intralysosomale Speicherung von Cerebrosid-3-sulfat in neuronalen und nicht-neuronalen Geweben, verbunden mit einem diffusen Myelinverlust im zentralen Nervensystem. Die fortschreitende Demyelinisierung führt zu einer Vielzahl neurologischer Symptome, darunter Gangstörungen, Ataxien, Optikusatrophie, Demenz, Krampfanfälle und spastische Tetraparese. Drei Formen der Erkrankung lassen sich anhand des Erkrankungsbeginns unterscheiden: spätinfantil, juvenil und adult. Funktion: Hydrolysiert Cerebrosidsulfat. Online-Informationen: Eintrag Arylsulfatase A. PTM: Die Umwandlung eines Serin- oder Cysteinrests in Prokaryoten und eines Cysteinrests in Eukaryoten zu 3-Oxoalanin (auch bekannt als C-Formylglycin, FGly) ist für die katalytische Aktivität entscheidend. Diese posttranslationale Modifikation ist bei multiplen Sulfatasemangel (MSD) stark beeinträchtigt. Ähnlichkeit: Gehört zur Sulfatasefamilie. Untereinheit: Homodimer bei neutralem pH-Wert und Homooctamer bei saurem pH-Wert. Liegt entweder als einzelne Kette von 58 kDa (Komponente A) oder als Kette von 50 kDa (Komponente B) vor, die über Disulfidbrücken mit einer 7 kDa-Kette (Komponente C) verbunden ist.

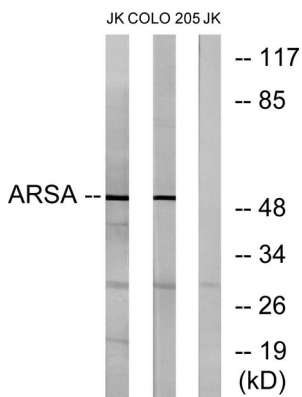
Forschungsbereich

Sphingolipidstoffwechsel; Lysosom;

Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Zervixkarzinomgewebe unter Verwendung des ARSA-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus Jurkat- und COLO-Zellen unter Verwendung des ARSA-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.