
Produktname: Saposin Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab17601**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Ratte, Maus
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	58kDa

Antigen-Informationen

Genname	PSAP
Alternative Namen	PSAP; GLBA; SAP1; Proactivator polypeptide
Gen-ID	5660.0
SwissProt ID	P07602
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem PSAP, hergestellt. Aminosäurebereich: 307–356

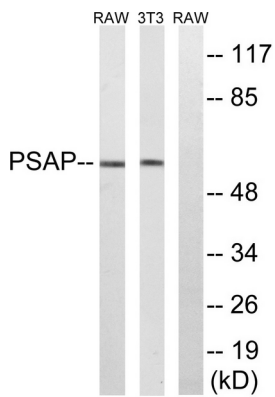
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein hochkonserviertes Präproprotein, das proteolytisch in vier Hauptspaltprodukte, darunter die Saposine A, B, C und D, gespalten wird. Jede Domäne des Vorläuferproteins ist etwa 80 Aminosäurereste lang und weist eine nahezu identische Anordnung von Cysteinresten und Glykosylierungsstellen auf. Die Saposine A–D lokalisieren sich primär im Lysosom, wo sie den Abbau von Glykosphingolipiden mit kurzen Oligosaccharidgruppen fördern. Das Vorläuferprotein existiert sowohl als sekretorisches Protein als auch als integrales Membranprotein und besitzt neurotrophe Aktivität. Mutationen in diesem Gen wurden mit der Gaucher-Krankheit und der metachromatischen Leukodystrophie in Verbindung gebracht. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten, von denen mindestens eine für eine proteolytisch prozessierte Isoform kodiert. [bereitgestellt von RefSeq, Feb. 2016], alternative Produkte: Es scheinen zusätzliche Isoformen zu existieren, Erkrankung: Defekte im PSAP-Gen sind die Ursache des kombinierten Saposinmangels (CSAPD) [MIM:611721], auch bekannt als Prosaposinmangel. CSAPD beruht auf dem Fehlen aller Saposine und führt zu einer tödlichen Speicherkrankheit mit Hepatosplenomegalie und schwerer neurologischer Beteiligung., Erkrankung: Defekte in der Saposin-A-Region des PSAP-Gens sind die Ursache der atypischen Krabbe-Krankheit (AKRD) [MIM:611722]. AKRD ist eine Störung des Galactosylceramid-Stoffwechsels. Zu den Merkmalen der AKRD gehören eine progressive Enzephalopathie und eine abnorme Myelinisierung der zerebralen weißen Substanz, die der Krabbe-Krankheit ähnelt. (Krankheit: Defekte in der PSAP-Saposin-B-Region sind die Ursache einer Variante der metachromatischen Leukodystrophie (MLD) [MIM:249900].) (Krankheit: Defekte in der PSAP-Saposin-C-Region sind die Ursache der atypischen Gaucher-Krankheit (AGD) [MIM:610539].) Betroffene Personen weisen eine ausgeprägte Glucosylceramid-Akkumulation in der Milz auf, ohne dass ein für die klassische Gaucher-Krankheit, eine lysosomale Speicherkrankheit, charakteristischer Mangel an Glucosylceramid- β -Glucosidase vorliegt. Defekte in der Saposin-D-Region des PSAP-Gens sind die Ursache einer Variante der Tay-Sachs-Krankheit (GM2-Gangliosidose). Saposin-A und Saposin-C stimulieren die Hydrolyse von Glucosylceramid durch β -Glucosylceramidase (EC 3.2.1.45) und von Galactosylceramid durch β -Galactosylceramidase (EC 3.2.1.46). Saposin-C wirkt offenbar durch die Bildung eines aktivierten Komplexes mit dem Enzym und sauren Lipiden, anstatt das Substrat zu solubilisieren. Funktion: Saposin-B stimuliert die Hydrolyse von Galacto-Cerebrosidsulfat durch Arylsulfatase A (EC 3.1.6.8), GM1-Gangliosiden durch β -Galactosidase (EC 3.2.1.23) und Globotriaosylceramid durch α -Galactosidase A (EC 3.2.1.22). Saposin-B bildet einen solubilisierenden Komplex mit den Substraten der Sphingolipidhydrolasen. Funktion: Saposin-D ist ein spezifischer Aktivator der Sphingomyelin-Phosphodiesterase (EC 3.1.4.12). Funktion: Der lysosomale Abbau von Sphingolipiden erfolgt durch die sequentielle Wirkung spezifischer Hydrolasen. Einige dieser Enzyme benötigen spezifische niedermolekulare, nicht-enzymatische Proteine: die Sphingolipid-Aktivatorproteine (Coproten). Saposin-B kopurifiziert mit einem Molekül Phosphatidylethanolamin. N-Glykane weisen eine hohe Mikroheterogenität auf. Die um einen Rest verlängerte Saposin-B-Val-Sequenz kommt nur in 5 % der Ketten vor. Dieser Vorläufer wird proteolytisch zu vier kleinen Peptiden prozessiert, die einander ähneln und Sphingolipid-Hydrolase-Aktivatorproteine sind. Saposin-B enthält zwei Domänen vom Saposin-A-Typ und vier Domänen vom Saposin-B-Typ. Es handelt sich um ein Homodimer.

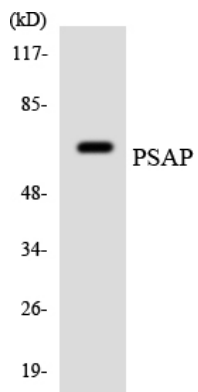
Forschungsbereich

Lysosom;

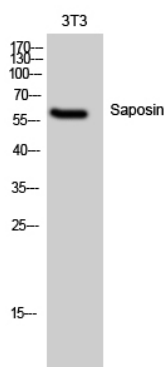
Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus NIH/3T3- und RAW264.7-Zellen unter Verwendung des PSAP-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse der Lysate aus HeLa-Zellen unter Verwendung des PSAP-Antikörpers.



Western-Blot-Analyse von 3T3-Zellen unter Verwendung des polyklonalen Saposin-Antikörpers