

Produktname: GBA (1P9) Kaninchen-monoklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: AMRe11321**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	Rekombinanter monoklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC
Reaktivität	Menschlich
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Unverändert
Isotyp	IgG
Klonalität	Monoklonal
Form	Flüssig
Konzentration	0,5 mg/ml. Die Konzentration dieses Produkts kann chargenabhängig sein.
Lagerung	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
Versand	Eisbeutel
Puffer	Kaninchen-IgG in phosphatgepufferter Kochsalzlösung (PBS), pH 7,4, 150 mM NaCl, 0,02 % Konservierungsmittel Typ N und 50 % Glycerin. Kurzfristig bei +4 °C lagern. Langfristig bei -20 °C lagern. Wiederholtes Einfrieren und Auftauen vermeiden.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhäl WB 1:1000-1:5000,IHC 1:50-1:100

tnis

Molekulargewicht 60kDa

Antigen-Informationen

Genname	GBA
Alternative Namen	Alglucerase; betaGC; GBA1; GCase; GCB; GLUC; Glucosylceramidase; Imiglucerase;
Gen-ID	2629.0
SwissProt ID	P04062
Immunogen	Ein synthetisches Peptid des menschlichen GBA

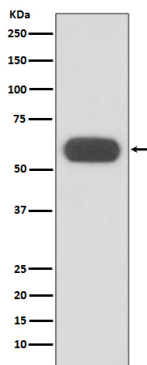
Hintergrund

Defekte im GBA-Gen sind die Ursache der Gaucher-Krankheit (GD) [MIM:230800], auch bekannt als Glukozerebrosidasemangel. GD ist die häufigste lysosomale Speicherkrankheit und ist durch die Akkumulation von Glukosylceramid im retikuloendothelialen System gekennzeichnet. Die Glukosylceramidase katalysiert im Lysosom die Hydrolyse von Glukosylceramid (GlcCer) zu freiem Ceramid und Glucose (PubMed:9201993, PubMed:24211208, PubMed:15916907). Dadurch spielt sie eine zentrale Rolle beim Abbau komplexer Lipide und beim Umsatz zellulärer Membranen (PubMed:27378698). Durch die Produktion von Ceramiden ist sie am PKC-aktivierten Wiederverwertungsweg der Ceramidbildung beteiligt (PubMed:19279011). Spielt auch eine Rolle im Cholesterinstoffwechsel (PubMed:24211208, PubMed:26724485). Kann entweder die Glucosylierung von Cholesterin katalysieren, und zwar durch eine Transglucosylierungsreaktion, bei der Glucose von Glucosylceramid auf Cholesterin übertragen wird (PubMed:24211208, PubMed:26724485). Die kurzkettigen, gesättigten Glucosylceramide C8:0-GlcCer und die einfach ungesättigten Glucosylceramide C18:0-GlcCer sind die effektivsten Glucose-Donatoren für diese Transglucosylierungsreaktion (PubMed:24211208). Unter bestimmten Bedingungen kann es alternativ die umgekehrte Reaktion katalysieren und Glucose von Cholesteryl- β -D-Glucosid auf Ceramid übertragen (PubMed:26724485). Schließlich kann es auch Cholesteryl-beta-D-glucosid hydrolysieren, um D-Glucose und Cholesterin zu produzieren (PubMed:24211208, PubMed:26724485).

Forschungsbereich

-

Bilddaten



Western-Blot-Analyse der GBA-Expression im U87-MG-Zelllysat.