

**製品名: AMACR(4A12)マウスモノクローナル抗体****カタログ番号: AMM06819**

研究使用のみ

**概要**

説明	マウスモノクローナル抗体
宿主	ねずみ
応用	WB,IHC,ICC/IF
反応性	ヒト、マウス、ラット
標識	非共役
修飾	未修正
アイソタイプ	IgG
クローン性	モノクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	PBS、pH 7.4、0.5% 保護タンパク質、防腐剤として 0.02% 新型防腐剤 N、50% グリセロールを含有。
精製	アフィニティー精製

**応用**

希釈倍率	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:200,ICC/IF 1:100-1:200
分子量	42kDa

**抗原情報**

遺伝子名	AMACR
別名	AMACR; Alpha-methylacyl-CoA racemase; 2-methylacyl-CoA racemase
遺伝子 ID	23600.0
SwissProt ID	Q9UHK6
免疫原	AMACR の合成ペプチド

**背景**

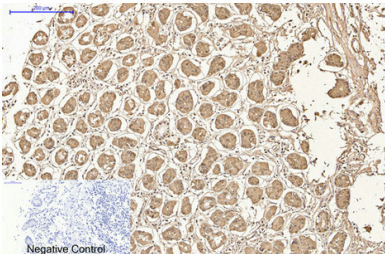
この遺伝子はラセマーゼをコードする。コードされている酵素は、プリスタノイル CoA と C27 胆汁酸アシル CoA の(R)-および(S)-立

体異性体間の相互変換を行う。(S)-立体異性体への変換は、ペルオキシソーム  $\beta$  酸化によるこれらの基質の分解に必要である。この遺伝子座からコードされるタンパク質は、ミトコンドリアとペルオキシソームの両方に局在する。この遺伝子の変異は、胆汁酸合成の欠陥に起因する成人発症型感覚運動神経障害、色素性網膜症、および副腎髄ニューロパチーに関連する可能性がある。選択的スプライシングによる転写バリエーションが報告されている。また、この遺伝子と上流の隣接遺伝子である C1QTNF3 (C1q および腫瘍壊死因子関連タンパク質 3) との間にも、リードスルー転写が存在する。 [RefSeq 提供、2011年3月],触媒活性: (2S)-2-メチルアシル CoA = (2R)-2-メチルアシル CoA。疾患: AMACR の欠陥は、 $\alpha$ -メチルアシル CoA ラセマーゼ欠損症 (AMACRD) [MIM:604489]の原因です。AMACRD は、プリスタン酸 C27 胆汁酸中間体の血漿濃度の上昇をもたらします。多発性神経障害、網膜色素変性症、てんかんを伴うことがあります。疾患: AMACR の欠陥は、先天性胆汁酸合成欠損症 4 型 (CBAS4) [MIM:214950]の原因です。これは、胆汁中のトリヒドロキシプロスタノ酸からコール酸またはトリヒドロキシプロスタノ酸への変換に欠陥がある、肝内胆汁うっ滞としても知られています。臨床的特徴としては、新生児黄疸、肝内胆汁うっ滞、胆管機能不全、胆汁中コール酸欠乏などが挙げられる。機能: 2-メチル分岐脂肪酸 CoA エステルのラセミ化。プリスタノイル CoA および C27 胆汁アシル CoA を(S)-立体異性体に変換する。経路: 脂質代謝; 胆汁酸生成。経路: 脂質代謝; 脂肪酸代謝。類似性: caiB/baiF CoA トランスフェラーゼファミリーに属する。類似性: C1q ドメインを1つ含む。類似性: コラーゲン様ドメインを1つ含む。、

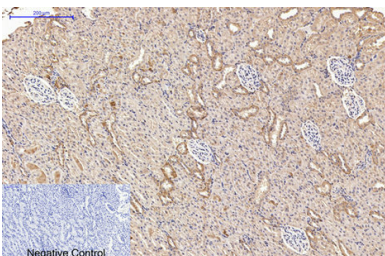
## 研究分野

一次胆汁酸生成;

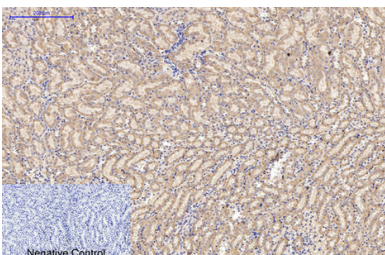
## 画像データ



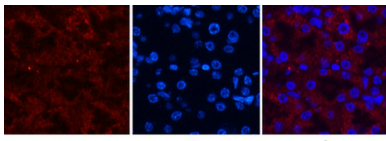
パラフィン包埋ヒト胃組織の免疫組織化学染色。1. AMACR モノクローナル抗体 (4A12) を 1:200 に希釈 (4°C、一晚)。2. クエン酸ナトリウム (pH 6.0) を用いて抗体賦活化 (>98°C、20分) を行った。3. 二次抗体を 1:200 に希釈 (室温、30分)。ネガティブコントロールとして二次抗体のみを用いた。



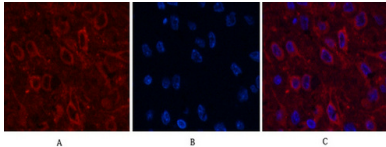
パラフィン包埋ラット腎臓組織の免疫組織化学染色。1. AMACR モノクローナル抗体 (4A12) を 1:200 に希釈 (4°C、一晚)。2. クエン酸ナトリウム (pH 6.0) を用いて抗体賦活化 (>98°C、20分) を行った。3. 二次抗体を 1:200 に希釈 (室温、30分)。ネガティブコントロールとして二次抗体のみを用いた。



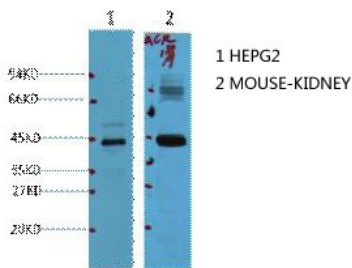
パラフィン包埋マウス腎臓組織の免疫組織化学染色。1. AMACR モノクローナル抗体 (4A12) を 1:200 に希釈 (4°C、一晚)。2. クエン酸ナトリウム (pH 6.0) を用いて抗体賦活化 (>98°C、20分) を行った。3. 二次抗体を 1:200 に希釈 (室温、30分)。ネガティブコントロールとして二次抗体のみを用いた。



マウス腎臓組織の免疫蛍光染色。1, AMACR モノクローナル抗体 (4A12) (赤) を 1:200 に希釈 (4°C、一晚)。2, Cy3 標識二次抗体を 1:300 に希釈 (室温、50 分)。3, 図 B: DAPI (青) 10 分。図 A: ターゲット。図 B: DAPI。図 C: A+B の合成。



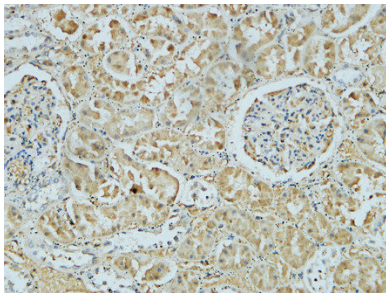
ラット脳組織の免疫蛍光染色。1, AMACR モノクローナル抗体 (4A12) (赤) を 1:200 に希釈 (4°C、一晚)。2, Cy3 標識二次抗体を 1:300 に希釈 (室温、50 分)。3, 図 B: DAPI (青) 10 分。図 A: ターゲット。図 B: DAPI。図 C: A+B の合成。



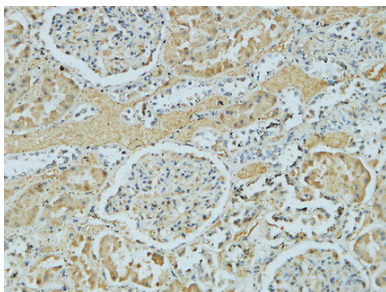
1) HepG2、2) マウス腎臓のウェスタンブロット分析 (1:1000 に希釈)。



マウス前立腺癌組織の IHC 染色 (1:200 に希釈)。



パラフィン包埋ヒト右腎臓の免疫組織化学分析。1、抗体を 1:100 に希釈した (4°、一晚)。2、抗原賦活化には高圧高温 EDTA (pH8.0) を使用した。3、二次抗体を 1:200 に希釈した (室温、30 分)。



パラフィン包埋ヒト右腎臓の免疫組織化学分析。1、抗体を 1:100 に希釈した (4°、一晚)。2、抗原賦活化には高圧高温 EDTA (pH8.0) を使用した。3、二次抗体を 1:200 に希釈した (室温、30 分)。