

製品名: アリールスルファターゼ A ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab07182**

研究使用のみ

概要

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
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	ポリクローナル
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	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
分子量	54kDa

抗原情報

遺伝子名	ARSA
別名	ARSA; Arylsulfatase A; ASA; Cerebroside-sulfatase
遺伝子 ID	410.0
SwissProt ID	P15289
免疫原	抗血清はヒト ARSA 由来の合成ペプチドに対して産生された。アミノ酸範囲: 251-300

背景

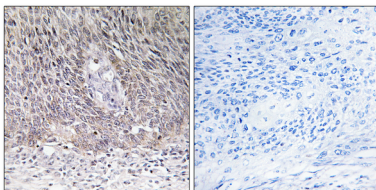
この遺伝子によってコードされるタンパク質は、セレブロシド硫酸塩をセレブロシドと硫酸塩に加水分解する。この遺伝子の欠陥は、進行性脱髄疾患である異染性白質ジストロフィー（MLD）を引き起こし、様々な神経症状を引き起こし、最終的には死に至る。

この遺伝子には、選択的スプライシングを受けた転写バリエーションが報告されている。[RefSeq 提供、2010年12月]、触媒活性: セレブロシド 3 硫酸塩 + H(2)O = セレブロシド + 硫酸塩。補因子: サブユニットあたり 1 個のマグネシウムイオンに結合する。疾患: 多発性スルファターゼ欠損症 (MSD) [MIM:272200]では、アリアルスルファターゼ A 活性に欠陥がある。MSD は、既知のすべてのスルファターゼの活性低下を特徴とする疾患である。MSD は、SUMF1 の欠陥により、高度に保存されたシステインから 3-オキソアラニンへの翻訳後修飾が欠損することで発症します。異染性白質ジストロフィー、ムコ多糖症、点状軟骨異形成症、水頭症、魚鱗癬、神経学的機能低下、発達遅延といった個々のスルファターゼ欠損症の特徴を併せ持ちます。疾患: ARSA の欠陥は、異染性白質ジストロフィー (MLD) [MIM:250100]の原因です。MLD はリソソーム蓄積障害に起因する疾患です。神経組織および非神経組織におけるセレブロシド-3-硫酸のリソソーム内蓄積と、中枢神経系におけるミエリンのびまん性消失を特徴とします。進行性脱髄は、歩行障害、運動失調、視神経萎縮、認知症、発作、痙攣性四肢麻痺など、様々な神経症状を引き起こします。発症年齢により、乳児期後期型、若年型、成人型の 3 つの病型に分けられます。function: セレブロシド硫酸塩を加水分解します。online information: Arylsulfatase A entry, PTM: 原核生物ではセリンまたはシステイン残基、真核生物ではシステイン残基から 3-オキソアラニン (C-ホルミルグリシン、FGly と呼ばれる) への変換は、触媒活性にとって重要です。この翻訳後修飾は、多発性スルファターゼ欠損症 (MSD) では重篤な欠陥があります。similarity: スルファターゼファミリーに属します。subunit: 中性 pH ではホモ二量体、酸性 pH ではホモ八量体です。58 kDa の単一鎖 (成分 A) として存在するか、または 7 kDa 鎖 (成分 C) にジスルフィド結合で連結された 50 kDa 鎖 (成分 B) として存在します。

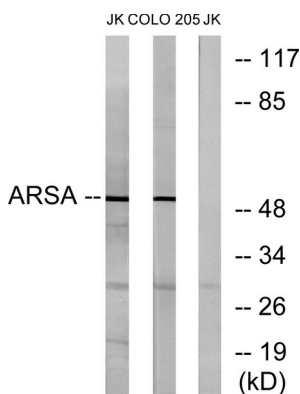
研究分野

スフィンゴ脂質代謝; リソソーム;

画像データ



ARSA 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト子宮頸癌組織の免疫組織化学染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした画像。



ARSA 抗体を用いた Jurkat 細胞および COLO 細胞のライセートのウェスタンブロット解析。右レーンは合成ペプチドでブロッキングされている。