

製品名: CHST6 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab08790**

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	ICC/IF,ELISA
反応性	ヒト、ラット、マウス
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 ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000

分子量

抗原情報

遺伝子名	CHST6
別名	CHST6; Carbohydrate sulfotransferase 6; Corneal N-acetylglucosamine-6-O-sulfotransferase; C-GlcNAc6ST; hCGn6ST; Galactose/N-acetylglucosamine/N-acetylglucosamine 6-O-sulfotransferase 4-beta; GST4-beta; N-acetylglucosamine 6-O-sulfotransfera
遺伝子 ID	4166.0
SwissProt ID	Q9GZX3
免疫原	抗血清はヒト CHST6 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 331-380

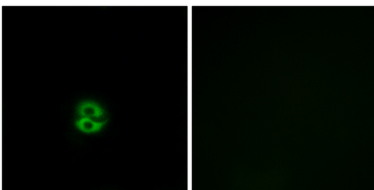
背景

この遺伝子によってコードされるタンパク質は、ケラタンの GlcNAc 残基への硫酸基の転移を触媒する酵素です。ケラタン硫酸は角膜の透明性を維持するのに役立ちます。この遺伝子の欠陥は、黄斑角膜ジストロフィー (MCD) の原因となります。[RefSeq 提供、2010 年 1 月]、注意:PubMed:12824236 は Gly-204 バリエントを報告しましたが、図 1 で報告された結果によると、これは Gln-204 バリエントです。疾患:CHST6 の欠陥が黄斑角膜ジストロフィー (MCD) の原因です [MIM:217800]。MCD は、角膜混濁を特徴とする常染色体劣性疾患です。発症は 10 歳未満、通常は 5 歳から 9 歳の間に起こります。この疾患は進行性です。微細で灰色の点状の混濁が発生します。角膜知覚は通常低下します。ほとんどの患者で、羞明、異物感、再発性びらんを伴う痛みを伴う発作が起こります。MCD にはいくつかの種類があります。MCD タイプ I では、KS 特異的抗体によって決定されるように、血清と角膜の硫酸化ケラタン硫酸 (KS) が実質的に存在しません。MCD タイプ II では、角膜と血清で正常な硫酸化 KS 抗体反応が存在します。MCD タイプ I 患者は通常、ホモ接合ミスセンス変異を持ちますが、MCD タイプ II 患者は、CHST6 の上流領域に大きな欠失と置換を示します。タイプ II の唯一のミスセンス変異は Cys-50 で、これは CHST6 のもう一方の対立遺伝子の上流領域で置換とヘテロ接合です。機能:ケラタンの非還元 N-アセチルグルコサミン (GlcNAc) 残基の 6 番目の位置への硫酸基の転移を触媒します。角膜におけるケラタンの硫酸化を媒介します。ケラタン硫酸は角膜の透明性維持に中心的な役割を果たします。ポリ N-アセチルラクトサミン構造を有する短鎖および長鎖糖鎖基質の非還元末端 GlcNAc に作用します。、オンライン情報: GlycoGene データベース、類似性: 硫酸基転移酵素 1 ファミリーに属します。Gal/GlcNAc/GalNAc サブファミリー。、組織特異性: 角膜に発現します。主に脳に発現します。脊髄と気管にも発現します。、

研究分野

ケラタン硫酸の生合成;

画像データ



CHST6 抗体を用いた A549 細胞の免疫蛍光染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。