

**製品名: ERAB ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab10561**

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    | 人間、マウス、ラット、サル                                      |
| 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 1:20000-1:40000 |
| 分子量  | 27kDa   |

**抗原情報**

|              |   |
|--------------|---|
| 遺伝子名         | HSD17B10  |
| 別名           | HSD17B10; ERAB; HADH2; MRPP2; SCHAD; XH98G2; 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase type-2; 17-beta-hydroxysteroid dehydrogenase 10; 17-beta-HSD 10; 3-hydroxy-2-methylbutyryl-CoA dehydrogenase; 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase type II; Endoplasmic |
| 遺伝子 ID       | 3028.0  |
| SwissProt ID | Q99714  |
| 免疫原          | 抗血清はヒト ERAB 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 111-160  |

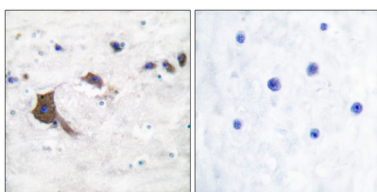
**背景**

この遺伝子は、短鎖脱水素酵素 / 還元酵素スーパーファミリーに属する 3-ヒドロキシアシル CoA 脱水素酵素 II 型をコードしています。この遺伝子産物は、様々な脂肪酸やステロイドの酸化を触媒するミトコンドリアタンパク質であり、tRNA の成熟に関与するミトコンドリアリボヌクレアーゼ P のサブユニットです。このタンパク質はアルツハイマー病の発症に関与していることが示唆されており、この遺伝子の変異は 17β-ヒドロキシステロイド脱水素酵素 10 型 (HSD10) 欠損症の原因となります。選択的スプライシングによって生じた転写バリエーションが複数同定されていますが、全長が決定されている転写バリエーションは 2 つのみです。 [RefSeq 提供、2014 年 8 月]、触媒活性: (2S,3S)-3-ヒドロキシ-2-メチルブタノイル CoA + NAD(+) = 2-メチルアセトアセチル CoA + NADH、触媒活性: (S)-3-ヒドロキシアシル CoA + NAD(+) = 3-オキシアシル CoA + NADH、疾患: HSD17B10 および HUWE1 を含む染色体微小重複は、X 連鎖性 17 型精神遅滞 (MRX17) [MIM:300705] の原因です。精神遅滞は、適応行動の障害を伴う、発達期に発現する、平均を著しく下回る全般的な知的機能が特徴です。症候群性または特異的 X 連鎖性精神遅滞は、関連する身体的、神経学的、および/または精神的症状も呈するが、非症候群性 X 連鎖性精神遅滞の主な症状は知的障害のみである。、疾患: HSD17B10 の欠陥は、2-メチル-3-ヒドロキシブチリル-CoA 脱水素酵素欠損症 (MHBD 欠損症) [MIM:300438] の原因である。MHBD 欠損症は、精神運動遅滞などの神経学的異常を引き起こし、事実上すべての患者で、精神的および運動能力の喪失につながる。、疾患: HSD17B10 の欠陥は、症候群性 X 連鎖性 10 型精神遅滞 (MRXS10) [MIM:300220] の原因である。MRXS10 は、軽度の知的障害、舞踏アテトーゼ、および異常行動を特徴とする。、機能: ミトコンドリア tRNA の成熟に関与する。ミトコンドリアリボヌクレアーゼ P は、MRPP1/RG9MTD1、MRPP2/HSD17B10、および MRPP3/KIAA0391 から構成される酵素であり、tRNA 分子の 5'末端を切断する。細胞内アミロイド β と相互作用することで、アルツハイマー病 (AD) に関連する神経機能障害に寄与する可能性がある。、類似性: 短鎖脱水素酵素 / 還元酵素 (SDR) ファミリーに属する。、サブユニット: ホモ四量体 (類似性による)。MRPP1/RG9MTD1 および MRPP3/KIAA0391 と相互作用する。、組織特異性: 正常組織で発現するが、AD の影響を受けるニューロンで過剰発現する。、

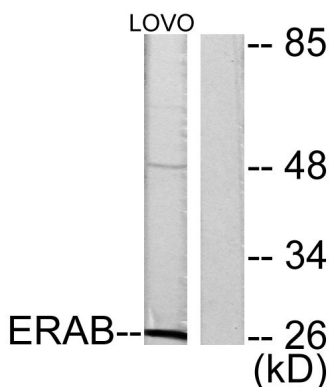
## 研究分野

バリン、ロイシンおよびイソロイシンの分解、アルツハイマー病、

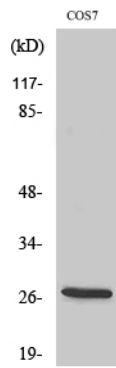
## 画像データ



ERAB 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト脳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です。



ERAB 抗体を用いた LOVO 細胞ライセートのウェスタンブロット解析。右レーンには合成ペプチドでブロッキングされている。



ERAB ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット解析