

製品名: ゲルクロニダーゼ β ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab11488**

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 1:5000-1:20000
分子量	78kDa

抗原情報

遺伝子名	GUSB
別名	GUSB; Beta-glucuronidase; Beta-G1
遺伝子 ID	2990.0
SwissProt ID	P08236
免疫原	抗血清はヒト GUSB 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 321-370

背景

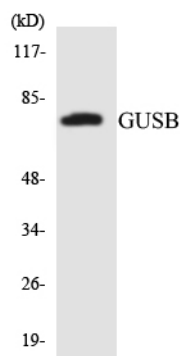
この遺伝子は、ヘパラン硫酸、デルマタン硫酸、コンドロイチン 4,6 硫酸などのグリコサミノグリカンを分解する加水分解酵素をコードする。この酵素はホモテトラマーを形成し、リソソームに局在する。この遺伝子の変異はムコ多糖症 VII 型を引き起こす。選択的ス

プライミングにより、複数の転写バリエーションが生じる。ヒトゲノムにはこの遺伝子座の偽遺伝子が多数存在する。[RefSeq 提供、2014年5月]、触媒活性: β -D-グルクロノシド + H₂O = D-グルクロン酸 + アルコール。、疾患: GUSB の欠陥は、ムコ多糖症 7 型 (MPS7) [MIM:253220] の原因であり、Sly 症候群としても知られる。MPS7 は、グルクロン酸含有グリコサミノグリカンの分解不全を特徴とする常染色体劣性リソソーム蓄積症です。その表現型は非常に多様で、重篤な致死性の胎児水腫から、成人期まで生存可能な軽症型まで様々です。中間型の表現型を示す患者の多くは、肝腫大、骨格異常、粗造顔貌、そして様々な程度の精神障害を呈します。、疾患: ムコ多糖症 7 型は、非免疫性胎児水腫を伴う [MIM:236750]。胎児水腫は、胎児の体腔内に体液が貯留する全身性浮腫です。、酵素調節: L-アスパラギン酸によって阻害されます。、機能: デルマタン硫酸およびケラタン硫酸の分解に重要な役割を果たします。、PTM: 3~4 個のオリゴ糖鎖で N 結合型グリコシル化されています。、類似性: グリコシル加水分解酵素 2 ファミリーに属します。、サブユニット: ホモテトラマー。、

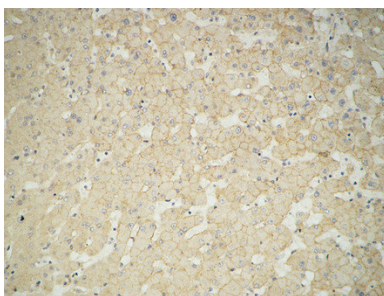
研究分野

ペントースとグルクロン酸の相互変換、デンプンとスクロースの代謝、グリコサミノグリカンの分解、ポルフィリンとクロロフィルの代謝、薬物代謝、リソソーム。

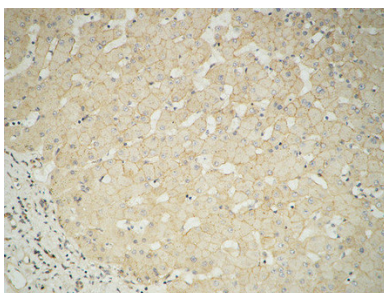
画像データ



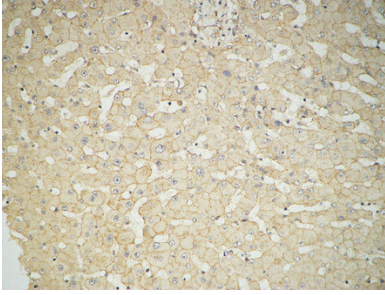
GUSB 抗体を使用した COLO205 細胞の溶解物のウエスタン ブロット分析。



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



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



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