

製品名: グリコーゲン合成酵素 1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab11513**

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 1:100-1:500,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:5000-1:20000
分子量	85kDa

抗原情報

遺伝子名	GYS1
別名	GYS1; GYS; Glycogen [starch] synthase; muscle
遺伝子 ID	2997.0
SwissProt ID	P13807
免疫原	抗血清はヒトグリコーゲン合成酵素由来の合成ペプチドに対して産生された。アミノ酸範囲: 621-670

背景

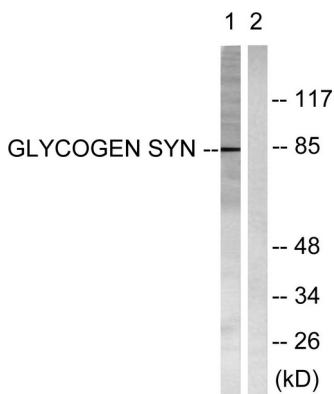
この遺伝子によってコードされるタンパク質は、 α -1,4-グリコシド結合の形成を通じて、成長中のグリコーゲン分子へのグルコース

モノマーの付加を触媒する。この遺伝子の変異は、筋グリコーゲン貯蔵疾患と関連している。この遺伝子には、異なるアイソフォームをコードする選択的スプライシング転写バリエーションが見つかっている。[RefSeq 提供、2009年9月],触媒活性: UDP-グルコース ((1->4) - α -D-グルコシル) (n) = UDP + ((1->4) - α -D-グルコシル) (n+1) .,疾患: GYS1 の欠陥は、筋グリコーゲン貯蔵疾患0型 (GSD0b) [MIM:611556]の原因である。筋グリコーゲン合成酵素欠損症とも呼ばれる。GSD0は、乳児期または幼児期に発症する空腹時低血糖を特徴とする代謝疾患である。筋グリコーゲンの役割は、活動の爆発的増加と持続的な筋活動において重要なエネルギーを供給することです。.,酵素調節: グルコース-6-リン酸によるアロステリック活性化。リン酸化はUDP-グルコースに対する活性を低下させます。非リン酸化状態では、グリコーゲン合成酵素はアロステリック活性化因子としてグルコース-6-リン酸を必要としますが、リン酸化状態では必要とします。.,機能: UDP-グルコースから α -1,4-グルカンの非還元末端へグリコシル残基を転移します。.,経路: グリカン合成; グリコーゲン合成。.,類似性: グリコシルトランスフェラーゼ3ファミリーに属します。.,

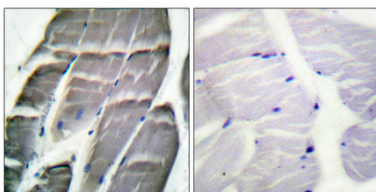
研究分野

デンプンとスクロースの代謝;インスリン受容体;

画像データ



血清 20%、30% で処理した HeLa 細胞ライセートのグリコーゲン合成酵素抗体を用いた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。



パラフィン包埋ヒト骨格筋の免疫組織化学染色。抗体は 1:100 (4°C、一晩) に希釈した。抗原賦活化には、高温高压トリス EDTA (pH8.0) を用いた。抗体から得られたネガティブコントロール (右) は、免疫原ペプチドで前処理した。