

製品名: HEXA ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab11998**

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	60kDa

抗原情報

遺伝子名	HEXA
別名	HEXA; Beta-hexosaminidase subunit alpha; Beta-N-acetylhexosaminidase subunit alpha; Hexosaminidase subunit A; N-acetyl-beta-glucosaminidase subunit alpha
遺伝子 ID	3073.0
SwissProt ID	P06865
免疫原	HEXA 由来の合成ペプチド。アミノ酸範囲: 121-170

背景

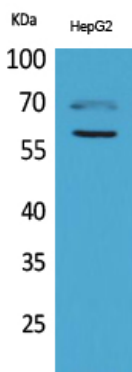
この遺伝子は、グリコシルヒドロラーゼ 20 ファミリーに属するタンパク質をコードしています。コードされているプレプロタンパク

質は、タンパク質分解によってリソソーム酵素 β -ヘキソサミニダーゼの α サブユニットを生成します。この酵素は、補因子 GM2 活性化タンパク質と共に、ガングリオシド GM2 および末端 N-アセチルヘキソサミンを含む他の分子の分解を触媒します。この遺伝子の変異は、ニューロンにおける GM2 ガングリオシドの蓄積を引き起こし、テイ・サックス病 (GM2 ガングリオシドーシス I 型) を含む、GM2 ガングリオシドーシスと呼ばれる神経変性疾患の根本原因となります。選択的スプライシングによって複数の転写バリエーションが生じ、そのうち少なくとも 1 つはタンパク質分解によって処理されるプレプロタンパク質をコードしています。[RefSeq 提供、2016 年 1 月],触媒活性:N-アセチル- β -D-ヘキソサミニドの末端非還元 N-アセチル-D-ヘキソサミン残基の加水分解,疾患:HEXA の欠陥が、GM2 ガングリオシドーシス 1 型(GM2G1) [MIM:272800]の原因です。テイ・サックス病としても知られています。GM2 ガングリオシドーシスは、神経細胞に GM2 ガングリオシドが蓄積する常染色体劣性リソソーム蓄積症です。GM2G1 は、HEXA 活性がない状態で GM2 ガングリオシドが蓄積することを特徴とし、神経変性を引き起こし、乳児型では幼少期に死亡します。GM2G1 は、ケベック州東部のアシュケナージ系ユダヤ人とフランス系カナダ人の中で発生率が高くなっています。 β -ヘキソサミニダーゼには 3 つの形態があります。ヘキソサミニダーゼ A は、1 つのサブユニット α 、1 つのサブユニット β 鎖 A、および 1 つのサブユニット β 鎖 B からなる三量体です。ヘキソサミニダーゼ B は、2 つのサブユニット β 鎖 A と 2 つのサブユニット β 鎖 B からなる四量体です。ヘキソサミニダーゼ S は、2 つの α サブユニットからなるホモ二量体です。2 つの β 鎖は、 β サブユニットの切断によって生じます。

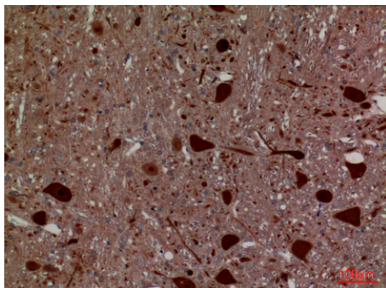
研究分野

その他のグリカン分解;アミノ糖およびヌクレオチド糖代謝;グリコサミノグリカン分解;スフィンゴ糖脂質生成;スフィンゴ糖脂質生成;リソソーム;

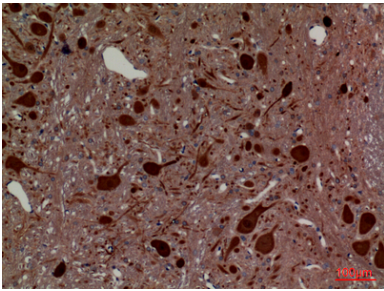
画像データ



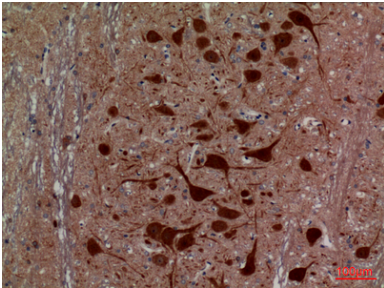
HEXA ポリクローナル抗体を用いた HepG2 細胞のウェスタンブロット解析。抗体は 1:1000 に希釈した。二次抗体は 1:20000 に希釈した。



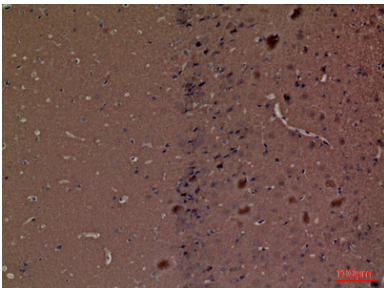
パラフィン包埋ラット脳の免疫組織化学分析、抗体は 1:100 に希釈された



パラフィン包埋ラット脳の免疫組織化学分析、抗体は 1:100 に希釈された



パラフィン包埋ラット脳の免疫組織化学分析、抗体は 1:100 に希釈された



パラフィン包埋マウス脳の免疫組織化学分析、抗体は 1:100 に希釈された