

製品名: Hexb ウサギポリクローナル抗体

カタログ番号: APRab11999

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、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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000
分子量	63kDa

抗原情報

遺伝子名	HEXB HEXB; HCC7; Beta-hexosaminidase subunit beta; Beta-N-acetylhexosaminidase subunit
別名	beta; Hexosaminidase subunit B; Cervical cancer proto-oncogene 7 protein; HCC-7; N-acetyl-beta-glucosaminidase subunit beta
遺伝子 ID	3074.0
SwissProt ID	P07686
免疫原	抗血清はヒト HEXB 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 481-530

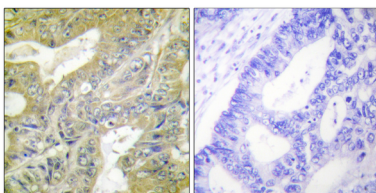
背景

ヘキササミニダーゼ B は、リソソーム酵素 β -ヘキササミニダーゼの β サブユニットであり、補因子 GM2 活性化タンパク質とともに、ガングリオシド GM2 および末端 N-アセチルヘキササミンを含む他の分子の分解を触媒します。 β -ヘキササミニダーゼは、 α および β の 2 つのサブユニットで構成され、それぞれ別々の遺伝子によってコードされています。 β -ヘキササミニダーゼの α および β サブユニットは、どちらもグリコシル加水分解酵素ファミリー 20 のメンバーです。 α または β サブユニット遺伝子の変異は、ニューロンにおける GM2 ガングリオシドの蓄積と、GM2 ガングリオシドーシスと呼ばれる神経変性疾患を引き起こします。 β サブユニット遺伝子の変異は、サンドホフ病 (GM2 ガングリオシドーシス II 型) を引き起こします。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っています。[RefSeq 提供、2014 年 5 月]、触媒活性: N-アセチル- β -D-ヘキササミニド中の末端非還元性 N-アセチル-D-ヘキササミン残基の加水分解。、疾患: HEXB の欠陥は、GM2 ガングリオシドーシス 2 型 (GM2G2) [MIM:268800] の原因であり、サンドホフ病としても知られています。GM2 ガングリオシドーシスは、神経細胞における GM2 ガングリオシドの蓄積を特徴とする常染色体劣性リソソーム蓄積症です。GM2G2 は、GM2 ガングリオシドーシス 1 型と臨床的に区別がつかず、驚愕反応、早期失明、進行性の運動機能および精神機能の低下、大頭症、黄斑部のチェリーレッド斑を呈する。、機能: 脳やその他の組織における GM2 ガングリオシド、および末端 N-アセチルヘキササミンを含む様々な分子の分解を担う。、オンライン情報: HEXB 変異データベース、PTM: Asn-142 と Asn-190 の N 結合型グリカンは、それぞれ Man(3)-GlcNAc(2) と Man(5~7)-GlcNAc(2) で構成される。、PTM: β A 鎖と β B 鎖は、前駆体 β 鎖のタンパク質分解によって生成される。、類似性: グリコシルヒドロラーゼ 20 ファミリーに属する。、サブユニット: 3 つの形態がある。 β -ヘキササミニダーゼ: ヘキササミニダーゼ A は、 α サブユニット 1 個、 β 鎖 A サブユニット 1 個、 β 鎖 B サブユニット 1 個からなる三量体です。ヘキササミニダーゼ B は、 β 鎖 A サブユニット 2 個と β 鎖 B サブユニット 2 個からなる四量体です。ヘキササミニダーゼ S は、 α サブユニット 2 個からなるホモ二量体です。 β 鎖は β サブユニットの切断によって生じます。

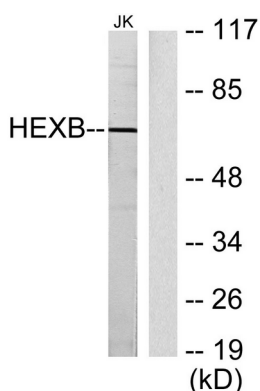
研究分野

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



HEXB 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト大腸癌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。



HEXB 抗体を用いた Jurkat 細胞ライセートの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。

