

製品名: PAH ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab15696**

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 1:20000-1:40000
分子量	51kDa

抗原情報

遺伝子名	PAH
別名	PAH; Phenylalanine-4-hydroxylase; PAH; Phe-4-monooxygenase
遺伝子 ID	5053.0
SwissProt ID	P00439
免疫原	抗血清はヒト PAH 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 351-400

背景

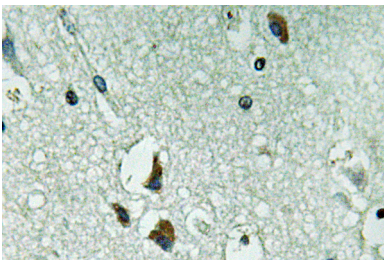
PAHは、フェニルアラニン分解における律速段階であるフェニルアラニン水酸化酵素をコードしています。この酵素の欠損は、常染色体劣性疾患であるフェニルケトン尿症を引き起こします。[RefSeq 提供、2008年7月],触媒活性: L-フェニルアラニン + テトラヒ

ドロピオプテリン + O(2) = L-チロシン + 4 α -ヒドロキシテトラヒドロピオプテリン,補因子: Fe(2+)イオン,疾患: PAHの欠損は、高フェニルアラニン血症 (HPA) [MIM:261600]の原因です。HPAは、フェニルアラニン水酸化酵素欠損症の中で最も軽症です。疾患: PAHの欠損は、非フェニルケトン尿症性高フェニルアラニン血症 (非PKU性HPA) [MIM:261600]の原因です。非PKU型HPAは、フェニルアラニン水酸化酵素欠損症の軽度型で、フェニルアラニン濃度が持続的に 600 μ mol未満であるのが特徴です。この状態では、治療を行わなくても正常な知的発達と行動発達が見られます。非PKU型HPAは通常、軽度の高フェニルアラニン血症の変異と重度の変異が組み合わさって発生します。疾患: PAHの欠陥は、フェニルケトン尿症 (PKU) [MIM:261600]の原因です。PKUは、重度のフェニルアラニン水酸化酵素欠損による、常染色体劣性先天性フェニルアラニン代謝異常症です。血中フェニルアラニン濃度が持続的に 1200 μ mol (正常濃度 100 μ mol) を超えるのが特徴で、通常は精神遅滞を引き起こします (幼少期に低フェニルアラニン食を導入しない限り)。軽い色素沈着、湿疹に似た発疹、てんかん、極度の多動、精神病状態、不快な「ネズミのような」臭いが現れる傾向があります。酵素調節: PAHのN末端領域には、フェニルアラニンのアロステリック結合部位が含まれており、分子のC末端部分の触媒ドメインの活性を制御する「阻害」ドメインを構成していると考えられています。オンライン情報: フェニルアラニン水酸化酵素エントリ、オンライン情報: フェニルアラニン水酸化酵素遺伝子座ナレッジベース、パスウェイ: アミノ酸分解; L-フェニルアラニン分解; L-フェニルアラニンからのアセト酢酸およびフマル酸: ステップ 1/6。多型: Glu-274 変異体は、アフリカ系アメリカ人のPAHアレルの約4%に発生します。変異タンパク質の酵素活性は野生型のものと同様です。類似性: ピオプテリン依存性芳香族アミノ酸水酸化酵素ファミリーに属する。類似性: 1つのACTドメインを含む。サブユニット: ホモ二量体。

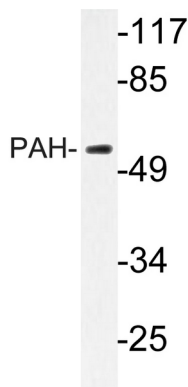
研究分野

フェニルアラニン代謝;フェニルアラニン;チロシンおよびトリプトファンの生合成;

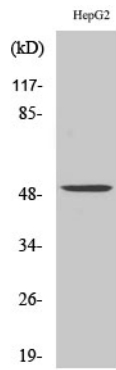
画像データ



パラフィン包埋ヒト脳組織におけるPAH抗体の免疫組織化学分析。



PAH抗体を使用したHepG2細胞の溶解物のウエスタンブロット分析。



PAH 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分析