

製品名: PFKM ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab16019**

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	85kDa

抗原情報

遺伝子名	PFKM
別名	PFKM; PFKX; 6-phosphofructokinase; muscle type; Phosphofructo-1-kinase isozyme A; PFK-A; Phosphofructokinase-M; Phosphofructokinase 1; Phosphohexokinase
遺伝子 ID	5213.0
SwissProt ID	P08237
免疫原	抗血清はヒト PFK-1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 320-369

背景

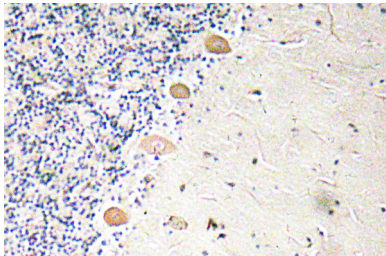
ヒトには、筋肉、肝臓、血小板の3つのホスホフルクトキナーゼアイソザイムが存在します。これらのアイソザイムは、哺乳類のテ

トラマーホスホフルクトキナーゼのサブユニットとして機能し、フルクトース-6-リン酸からフルクトース-1,6-ビスリン酸へのリン酸化を触媒します。テトラマーの構成は組織の種類によって異なります。この遺伝子は筋肉型アイソザイムをコードしています。この遺伝子の変異は、垂井病としても知られるグリコーゲン貯蔵病 VII 型と関連しています。選択的スプライシングを受けた転写産物バリエーションが報告されている。[RefSeq 提供、2009年11月]、触媒活性: $\text{ATP} + \text{D-フルクトース 6-リン酸} = \text{ADP} + \text{D-フルクトース 1,6-ビスリン酸}$ 。、補因子: マグネシウム。、疾患: PFKM の欠陥は、グリコーゲン貯蔵疾患 7 型 (GSD7) [MIM:232800] (タルイ病としても知られる) の原因である。GSD7 は、運動不耐症を特徴とする常染色体劣性疾患であり、それに伴う吐き気と嘔吐を伴う。特に、短時間の激しい運動は困難である。激しい運動の後には、重度の筋肉痙攣とミオグロビン尿が現れる。多くの患者は、運動開始後に短時間の休息をとることで、「第二の風」を得る。患者は時間の経過とともに活動レベルを調整し、十分に補償されます。、酵素調節: ADP、AMP、またはフルクトースビスリン酸によって活性化され、ATP またはクエン酸によって阻害されるアロステリック酵素。、その他: ヒトの PFK は、PFKM (筋肉)、PFKL (肝臓)、および PFKP (血小板) アイソザイムの 3 種類のサブユニットからなるシステムとして存在します。、経路: 炭水化物の分解; 解糖; D-グルコースから D-グリセルアルデヒド 3-リン酸とグリセロンリン酸: ステップ 3/4。、類似性: ホスホフルクトキナーゼファミリーに属します。2つのドメインサブファミリー。、サブユニット: テトラマー。筋肉は M4、肝臓は L4、赤血球は M3L、M2L2、または ML3 です。、

研究分野

解糖系/糖新生;ペントースリン酸経路;フルクトースおよびマンノース代謝;ガラクトース代謝;

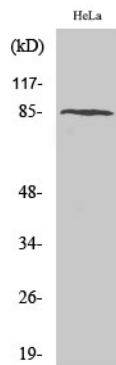
画像データ



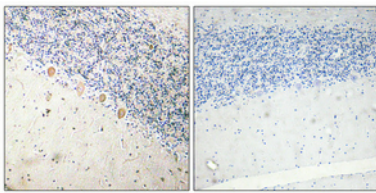
パラフィン包埋ヒト脳組織における PFK-1 抗体の免疫組織化学分析。



PFK-1 抗体を使用した HeLa 細胞の溶解液のウェスタン ブロット分析。



PFKM 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



パラフィン包埋ヒト脳の免疫組織化学染色。抗体は 1:100 (4°C、一晚) に希釈した。抗原賦活化には、高圧高温トリス EDTA (pH8.0) を使用した。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。