

製品名: PHKA1/2 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab16072**

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,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 1:50-1:300,ELISA 1:2000-1:20000
分子量	137kDa

抗原情報

遺伝子名	PHKA1/PHKA2
別名	PHKA1; PHKA; Phosphorylase b kinase regulatory subunit alpha; skeletal muscle isoform; Phosphorylase kinase alpha M subunit; PHKA2; PHKLA; PYK; Phosphorylase b kinase regulatory subunit alpha, liver isoform; Phosphorylase kinase alpha L sub
遺伝子 ID	5255/5256
SwissProt ID	P46020/P46019
免疫原	抗血清はヒト KP1/2 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 31-80

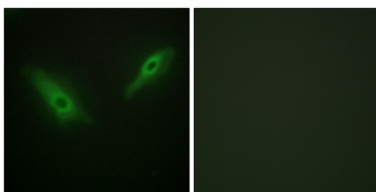
背景

ホスホリラーゼキナーゼは、アルファ、ベータ、ガンマ、デルタのそれぞれ4つずつ、合計16のサブユニットからなるポリマーです。アルファサブユニットには、骨格筋アイソフォームと肝臓アイソフォームが含まれ、骨格筋アイソフォームはこの遺伝子によってコードされています。ベータサブユニットは、筋肉アイソフォームと肝臓アイソフォームの両方で同一であり、1つの遺伝子によってコードされています。ガンマサブユニットにも、骨格筋アイソフォームと肝臓アイソフォームが含まれ、これらは2つの異なる遺伝子によってコードされています。デルタサブユニットはカルモジュリンであり、3つの異なる遺伝子によってコードされます。ガンマサブユニットには酵素の活性部位が含まれており、アルファおよびベータサブユニットはリン酸化によって制御される調節機能を持っています。デルタサブユニットは、酵素のカルシウム濃度への依存性を媒介します。この遺伝子の変異は、X連鎖性筋グリコーゲン症としても知られるグリコーゲン貯蔵疾患9D型を引き起こします。選択的スプライシング転写バリエーション疾患：PHKA1の欠陥は、グリコーゲン貯蔵疾患9D型（GSD9D）[MIM:300559]の原因です。GSD9Dは、緩徐に進行する、主に遠位筋の筋力低下および萎縮を特徴とする代謝性疾患です。臨床的特徴には、早期の易疲労性を伴う運動不耐症、疼痛、痙攣、および時折ミオグロビン尿が含まれます。酵素調節：さまざまなセリン残基のリン酸化による。カルシウムによるアロステリック調節。機能：ホスホリラーゼbキナーゼは、トロポニンIなどの特定の基質におけるセリンのリン酸化を触媒します。α鎖はカルモジュリンに結合する可能性があります。経路：グリカン生合成;グリコーゲン代謝。類似性：ホスホリラーゼbキナーゼ調節鎖ファミリーに属する。サブユニット：α、β、γ、δの4つずつ、計16本の鎖からなるポリマー。αとβは調節鎖、γは触媒鎖、δはカルモジュリンである。組織特異性：筋肉特異的。アイソフォーム1は外側広筋で優勢である。アイソフォーム2は心臓でわずかに優勢であり、試験した他の組織では明らかに優勢である。

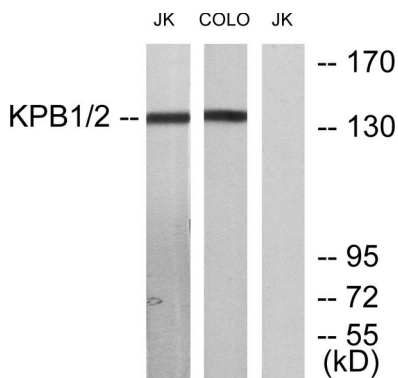
研究分野

カルシウム;インスリン受容体;

画像データ



KPBI/2抗体を用いたHeLa細胞の免疫蛍光染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。



KPBI/2抗体を用いたJurkat細胞およびCOLO205細胞のライセートのウェスタンブロット解析。右レーンには合成ペプチドでブロッキングされている。