

**製品名: PHKB ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab16073**

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
反応性	ヒト、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 1:50-1:300
分子量	124kDa

**抗原情報**

遺伝子名	PHKB
別名	PHKB; Phosphorylase b kinase regulatory subunit beta; Phosphorylase kinase subunit beta
遺伝子 ID	5257.0
SwissProt ID	Q93100
免疫原	抗血清はヒト KPBB 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 661-710

**背景**

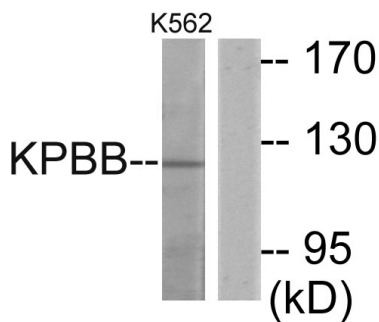
ホスホリラーゼキナーゼは、アルファ、ベータ、ガンマ、デルタのそれぞれ 4 つずつ、合計 16 のサブユニットからなるポリマーです。アルファサブユニットには、骨格筋アイソフォームと肝臓アイソフォームが含まれ、2 つの異なる遺伝子によってコードされています。

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、ホスホリラーゼ b キナーゼ調節サブユニットファミリーのメンバーであるこ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、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、カルシウム濃度に対する酵素の依存性を媒介します。この遺伝子の変異は、グリコーゲン貯蔵疾患 9B 型（ホスホリラーゼキナーゼ欠損症とも呼ばれる）を引き起こします。PHKB の欠損は、グリコーゲン貯蔵疾患 9B 型 (GSD9B) [MIM:261750]の原因であり、肝臓および筋肉のホスホリラーゼキナーゼ欠損症 (PKD) としても知られています。GSD9B は、肝腫大、トランスアミナーゼおよび血漿脂質の軽度上昇、加齢に伴う臨床的改善、そして臨床的な筋障害がないことを特徴とする代謝疾患です。生化学的観察から、この軽度の表現型は、 $\beta$  サブユニットを欠く不完全なホロ酵素によって引き起こされるが、残存活性を有する可能性があることが示唆されている。、酵素調節: 様々なセリン残基のリン酸化による。、機能: ホスホリラーゼ b キナーゼは、トロポニン I を含む特定の基質におけるセリンのリン酸化を触媒する。 $\beta$  鎖は調節ユニットとして機能し、リン酸化に応じてホロ酵素の活性を調節する。、経路: グリカン合成; 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:  $\alpha$ 、 $\beta$ 、 $\gamma$ 、 $\delta$  のそれぞれ 4 つずつ、計 16 本の鎖からなるポリマー。 $\alpha$  と  $\beta$  は調節鎖、 $\gamma$  は触媒鎖、 $\delta$  はカルモジュリンである。、

## 研究分野

カルシウム;インスリン受容体;

## 画像データ



KPBB 抗体を用いた K562 細胞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。