

**製品名: サボシンウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab17601**

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 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000 |
| 分子量  | 58kDa   |

**抗原情報**

|              |  |
|--------------|--|
| 遺伝子名         | PSAP   |
| 別名           | PSAP; GLBA; SAP1; Proactivator polypeptide     |
| 遺伝子 ID       | 5660.0   |
| SwissProt ID | P07602   |
| 免疫原          | 抗血清はヒト PSAP 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 307-356 |

**背景**

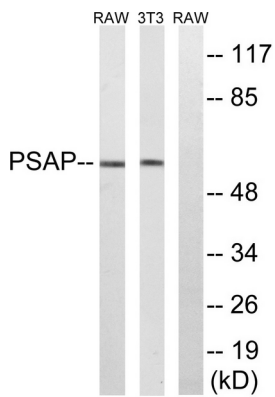
この遺伝子は、高度に保存されたプレプロタンパク質をコードしており、タンパク質分解によってサボシン A、B、C、D を含む4つの主要な分解産物が生成されます。前駆体タンパク質の各ドメインは約 80 アミノ酸残基の長さで、システイン残基とグリコシル化部

位の配置はほぼ同じです。サポシン A~D は主にリソソーム区画に局在し、短いオリゴ糖群を持つスフィンゴ糖脂質の異化を促進します。前駆体タンパク質は分泌タンパク質としても膜貫通タンパク質としても存在し、神経栄養活性を有します。この遺伝子の変異は、ゴーシェ病および異染性白質ジストロフィーと関連付けられています。選択的スプライシングによって複数の転写バリエーションが生じ、そのうち少なくとも1つはタンパク質分解によって処理されるアイソフォームをコードします。 [RefSeq 提供、2016年2月], 代替製品: 追加のアイソフォームが存在する可能性がある, 疾患: PSAP の欠陥は、複合型サポシン欠損症 (CSAPD) [MIM:611721] の原因である。これはプロサポシン欠損症としても知られる。CSAPD は、すべてのサポシンが欠乏しているために生じ、肝脾腫と重度の神経学的障害を伴う致死的な蓄積障害を引き起こす。 , 疾患: PSAP サポシン A 領域の欠陥は、非典型クラッペ病 (AKRD) [MIM:611722] の原因である。AKRD はガラクトシルセラミド代謝の障害である。AKRD の特徴には、進行性脳症およびクラッペ病に類似した大脳白質の異常な髄鞘形成が含まれます。 , 疾患: PSAP サポシン B 領域の欠陥は、異染性白質ジストロフィー (MLD) の変異体の原因です [MIM:249900]。 , 疾患: PSAP サポシン C 領域の欠陥は、非定型ゴーシェ病 (AGD) [MIM:610539] の原因です。罹患した個人は、リソソーム蓄積障害である古典的なゴーシェ病の特徴であるグルコシルセラミド-β グルコシダーゼの欠損がないにもかかわらず、脾臓に顕著なグルコシルセラミドの蓄積を示します。 , 疾患: PSAP サポシン D 領域の欠陥は、テイ・サックス病の変異型 (GM2 ガングリオシドーシス) の原因です。 , 機能: サポシン A およびサポシン C は、β-グルコシルセラミダーゼ (EC 3.2.1.45) によるグルコシルセラミドの加水分解と、β-ガラクトシルセラミダーゼ (EC 3.2.1.46) によるガラクトシルセラミドの加水分解を刺激します。サポシン C は、基質を可溶化するのではなく、酵素および酸性脂質と結合して活性複合体を形成することで作用すると考えられる。 , function: サポシン B は、アリルスルファターゼ A (EC 3.1.6.8) によるガラクトセレブロシド硫酸、β-ガラクトシダーゼ A (EC 3.2.1.23) による GM1 ガングリオシド、および α-ガラクトシダーゼ A (EC 3.2.1.22) によるグロトリアオシルセラミドの加水分解を促進する。サポシン B は、スフィンゴ脂質加水分解酵素の基質と可溶化複合体を形成する。 , function: サポシン D は、スフィンゴミエリンホスホジエステラーゼ特異的活性化因子である (EC 3.1.4.12) 。 , function: スフィンゴ脂質のリソソーム分解は、特異的加水分解酵素の連続的な作用によって起こる。これらの酵素の中には、特定の低分子量の非酵素タンパク質、すなわちスフィンゴ脂質活性化タンパク質 (コプロテイン) を必要とするものがあります。 , その他: サポシン B は、1 分子のホスファチジルエタノールアミンと共に精製されます。 , PTM: N 結合型グリカン は、高度なミクロ異質性を示します。 , PTM: 1 残基延長されたサポシン B-Val は、鎖の 5% にのみ見られません。 , PTM: この前駆体は、タンパク質分解によって 4 つの小さなペプチドに処理されます。これらのペプチドは互いに類似しており、スフィンゴ脂質加水分解酵素活性化タンパク質です。 , 類似性: 2 つのサポシン A 型ドメインを含みます。 , 類似性: 4 つのサポシン B 型ドメインを含みます。 , サブユニット: サポシン B はホモ二量体です。 ,

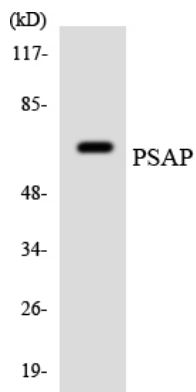
## 研究分野

リソソーム;

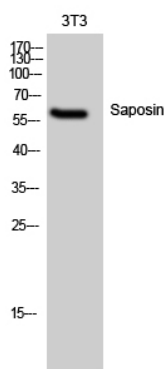
## 画像データ



PSAP 抗体を用いた NIH/3T3 細胞および RAW264.7 細胞の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。



PSAP 抗体を使用した HeLa 細胞の溶解物のウェスタンブロット分析。



サポシンポリクローナル抗体を用いた 3T3 細胞のウェスタンブロット解析