

製品名: GBA (1P9) ウサギモノクローナル抗体**カタログ番号: AMRe11321**

研究使用のみ

概要

| | |
|--------|--|
| 説明 | 組換えウサギモノクローナル抗体 |
| 宿主 | うさぎ |
| 応用 | WB,IHC |
| 反応性 | 人間 |
| 標識 | 非共役 |
| 修飾 | 未修正 |
| アイソタイプ | IgG |
| クローン性 | モノクローナル |
| 形態 | 液体 |
| 濃度 | 0.5mg/ml。本製品の濃度はロットによって異なる場合があります。 |
| 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 | ウサギ IgG（リン酸緩衝生理食塩水、pH 7.4、150mM NaCl、0.02% 新型保存料 N、50% グリセロール含有）。短期保存は+4°C、長期保存は-20°Cで保存してください。凍結融解サイクルは避けてください。 |
| 精製 | アフィニティー精製 |

応用

| | |
|------|---------------------------------|
| 希釈倍率 | WB 1:1000-1:5000,IHC 1:50-1:100 |
| 分子量 | 60kDa |

抗原情報

| | |
|--------------|--|
| 遺伝子名 | GBA |
| 別名 | Alglucerase; betaGC; GBA1; GCase; GCB; GLUC; Glucosylceramidase; Imiglucerase; |
| 遺伝子 ID | 2629.0 |
| SwissProt ID | P04062 |
| 免疫原 | ヒト GBA の合成ペプチド |

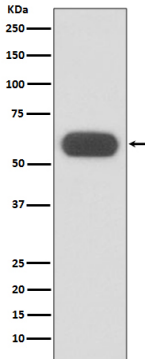
背景

GBA の欠損はゴーシェ病 (GD) [MIM:230800]の原因であり、グルコセレブロシダーゼ欠損症としても知られています。GD は最も一般的なリソソーム蓄積症であり、細網内皮系におけるグルコシルセラミドの蓄積を特徴とします。グルコシルセラミダーゼは、リソソーム区画内でグルコシルセラミド /GlcCer を遊離セラミドとグルコースに加水分解する触媒作用を担っています (PubMed:9201993、PubMed:24211208、PubMed:15916907)。これにより、複合脂質の分解と細胞膜のターンオーバーにおいて中心的な役割を果たしています (PubMed:27378698)。セラミドの産生を通じて、PKC 活性化セラミドサルベージ経路に関与する (PubMed:19279011)。また、コレステロール代謝にも関与する (PubMed:24211208、PubMed:26724485)。グルコシルセラミドからコレステロールへグルコースを転移させるトランスグルコシル化反応を介して、コレステロールのグルコシル化を触媒する可能性がある (PubMed:24211208、PubMed:26724485)。このトランスグルコシル化反応において最も効果的なグルコース供与体として、短鎖飽和 C8:0-グルコシルセラミドと一価不飽和 C18:0-グルコシルセラミドが挙げられる (PubMed:24211208)。特定の条件下では、逆反応を触媒し、コレステロール- β -D-グルコシドからセラミドへのグルコース転移を引き起こす可能性がある (PubMed:26724485)。さらに、コレステロール- β -D-グルコシドを加水分解して D-グルコースとコレステロールを生成する可能性もある (PubMed:24211208、PubMed:26724485)。

研究分野

-

画像データ



U87-MG 細胞溶解物中の GBA 発現のウェスタン プロット分析。