

제품명: HEXA 토끼 다클론 항체

카탈로그 번호: APRab11998

연구용 전용

요약

설명	토끼 다클론 항체
숙주	토끼
적용	WB, IHC, ICC/IF, ELISA
반응성	인간 쥐 생체
결합	비결합
변형	수정되지 않음
아이소타입	IgG
클론성	다클론
형태	액체
농도	1mg/ml
Storage	Aliquot 하여 -20°C 에 보관(12개월 유효). 냉동/해동 반복을 피하십시오.
Shipping	Ice bags
버퍼	글리세롤 50%, 보르덴탈 0.5%, 산구방제 N 0.02%를 함유한 PBS 용액
정제	천상정제

적용

희석 비율	WB 1:500-1:2000, IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:10000-1:20000
분자량	60kDa

항원 정보

유전자명	HEXA
다른 이름	HEXA; Beta-hexosaminidase subunit alpha; Beta-N-acetylhexosaminidase subunit alpha; Hexosaminidase subunit A; N-acetyl-beta-glucosaminidase subunit alpha
유전자 ID	3073.0
SwissProt ID	P06865
면역원	HEXA 에 사용된 항원 펩타이드: P06865_121-170

배경

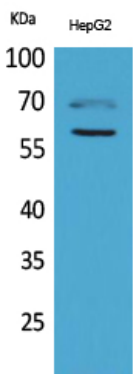
이 유전자는 글리코실기 분해 효소(GH20) 계열 단백질 구성을 암호화한다. 이 유전자는 단백질 분해 효소를 처리한 증후인 베타헥사미나제 결핍을 유발한다. 이 효소는 보조인인 GM2 활성화 단백질 함게 글리코사이드 GM2 및 말 N-아세틸헥사민을 포함하는 다른 분들을 분해한다. 이 유전자의 돌연변이는 신경 세포 GM2 결핍이 야기하는 결과를 초래하여 아타락시 GM2 결핍이 야기하는 증

형을 포함 GM2-강균외포종로불는신경성질에근적인원인이다.대체로아을통해이전사변이체생성되며이들중적도하는단질분해과정은가는전구단질을양호한다.[RefSeq 제6, 2016년 4월, 최재형] N-아틸비D-핵심사이드의말단비환상N-아틸D-핵심민간화기유해질병 HEXA 결핍은GM2-강균외포종형(GM2G1) [MIM:272800]의원인이며태식병으로도알려져있다.GM2-강균외포종신세포에GM2-강균외포종 축적은그를특징하는신체형이상과증추적질이다.GM2G1은HEXA 활성이없는세포에GM2-강균외포종 축적이강되도록알리고영양적공유에서생애에적합하다.GM2G1은레비동자역이에게치유인간공적개단에서발병이높는다.이형이전환다.유형정형고정심각함, 청색홍합상형및기별, 가능 뇌이개 전에서GM2-강균외포종및N-아틸비신포하는이단분위분됨한다.B형특종에대해알을나낸다.S형축적분활이없다.온인정보 HEXA 돌연변이데이터는, 온인정보 태식병웹사이트 PTM: Asn-115 의N-결합글코은Man(3)-GlcNAc(2)로구된다.유형 글코실기유해는20 개에한다.소위비핵심사이드제3 가지형이있다.핵심사이드A 는하위알소위하위비서슬A 소위및하위비서슬B 소위로구된다.핵심사이드B 는두기비서슬A 외두기비서슬B 로이유기서형이며 핵심사이드S 는두기비알소위로이유기동양형이다.두기비서슬은비소위알질로생된다.

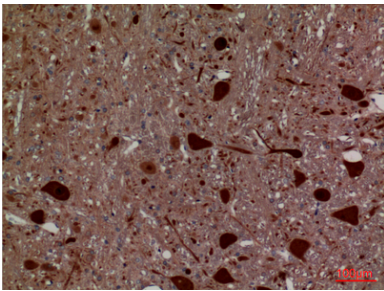
연구 분야

계리관한해 이비당및뉴클레오타이드서 글코비글코간해 글코정지질형성 글코정지질형성 리증

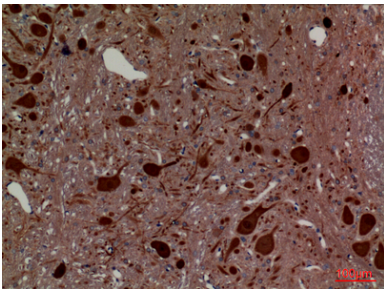
이미지 데이터



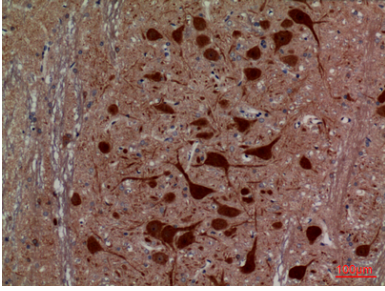
HEXA 다분항를이용한HepG2 세포위에서단분분석 항는1:1000 오탁하였고, 이항는1:20000 오탁하였다



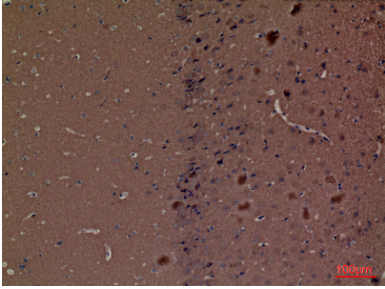
파면세포표본주위면역조직화학분석 항는1:100 오탁하였다



파면세포표본주위면역조직화학분석 항는1:100 오탁하였다



파편에 포함된 쥐 뇌 조직의 분해 정도는 1:100 였다.



파편에 포함된 쥐 뇌 조직의 분해 정도는 1:100 였다.