

제품명: PAH 토끼 다클론 항체

카탈로그 번호: APRab15696

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(12 개월 유효). 냉동/해동 반복을 피하십시오.
Shipping	Ice bags
버퍼	글리세롤 50%, 보오덴탈 0.5%, 산구방제인 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 1:20000-1:40000
분자량	51kDa

항원 정보

유전자명	PAH
다른 이름	PAH; Phenylalanine-4-hydroxylase; PAH; Phe-4-monooxygenase
유전자 ID	5053.0
SwissProt ID	P00439
면역원	이 항체는 인간 PAH 에 유한 항원 epitopes 를 사용하여 생성되었습니다. 아미노산 범위 351-400

배경

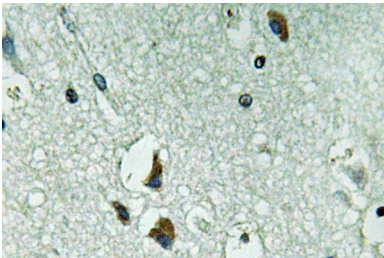
PAH 는 페닐알라닌을 속도제한 단계 페닐알라닌 수화소를 암호화하는 효소 활성 집단 생체 효소인 페닐알라닌 4-하이드록실라제(Phenylalanine 4-hydroxylase)를 암호화합니다. [RefSeq 제 2008 년 7 월, 축적형 L-페닐알라닌 테라피에 의해 유도된] O(2) = L-티로신 + 4 α -하이드록시페닐알라닌 + Fe(2+) 이온. 질병 PAH 결함은 페닐알라닌 혈중(HPA) [MIM:261600]의 원인입니다. HPA 는 페닐알라닌 수화소 결함의 가장 흔한 형태입니다. 질병 PAH 결함은 비결함 증과 페닐알라닌(Non-PKU HPA) [MIM:261600]의 원인입니다. 비PKU 형 페닐알라닌(HPA)은 페닐알라닌 수화소 결함의 중형 형태입니다.

로 페알란 수치를 저축적으로 600 μ mol 미만인 것이 특징이며 치료에도 정적인 치료 반응도를 보인다. 비PKU 형 HPA는 일반적으로 중 페알란 농도(혈장)가 중도(혈장)에 비해 10배 이상 높으며, 페알란 농도(PKU)은 PAH 유전자 결함으로 인해 발생하는 선천성 페알란 대사 이상 질환이다. PKU는 심한 페알란 수화(소변)로 인해 중 페알란 농도(저축)로 1200 μ mol 이상(정상 농도 100 μ mol)인 것이 특징이며 일반적으로 저축(혈장)에 비해 선천성 페알란 수치를 보이는 경향이 있다. 혈장 PAH의 N-말단(유전자 결함)에 대한 대위 결합 부위를 포함하고 있으며, C-말단에는 축적(페알란)을 조절하는 약제 도입을 구하는 것으로 생성된다. 온인정 페알란 수화(소변)는 온인정 페알란 수화(소변) 수치를 저축적으로 1/6 단계(형 Glu-274)는 여러 가지 PAH 대립형의 약 4%에 불과하다. 변이(혈장) 수화(소변)는 선천성 질환이 아니다. 유점 비(페알란)은 정상(혈장) 수화(소변) 수치를 저축한다. 유점 ACT 또한 1 기를 포함한다. 소위(중도) 형

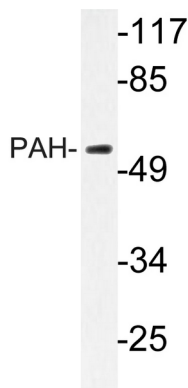
연구 분야

페알란 대사, 페알란 대사 및 유전자 분석

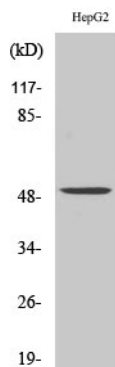
이미지 데이터



피토포틴(인노조) PAH 항에 대한 면역조직화학 분석



HepG2 세포 용출물을 PAH 항을 사용하여 확인된 분획 분석



PAH 다른 항을 이용한 다양한 세포의 확인된 분획 분석