제품명: GBA(1P9) 토끼 단클론 항체
카탈로그 번호: AMRe11321
연구용 전용

요약

설명	재조합 토끼 단클론 항체
숙주	토끼
적용	WB,IHC
반응성	인간
결합	비결합
변형	수정되지 않음
아이소타입	IgG
클론성	단클론
형태	액체
농도	0.5mg/ml. 본제품의 농도는 제조 배치에 따라 다를 수 있습니다.
Storage	*Aliquot 하여 -20°C 에 보관(12 개월 유효). 냉동/해동 반복을 피하십시오.*
Shipping	Ice bags
버퍼	토끼 IgG 는 인산염 완충 용액(pH 7.4, 150mM NaCl, 0.02% 선형 방부제 N 및 50% 글리세롤에 용해되어 있습니다. 단기 보관시 +4°C 에서, 장기 보관시 -20°C 에서 보관하십시오. 냉동/해동 과정을 반복하지 마십시오.
정제	친화성 정제

적용

희석 비율	WB 1:1000-1:5000,IHC 1:50-1:100
분자량	60kDa

항원 정보

유전자명	GBA
다른 이름	Alglucerase; betaGC; GBA1; GCase; GCB; GLUC; Glucosylceramidase; Imiglucerase;
유전자 ID	2629.0
SwissProt ID	P04062
면역원	인간 GBA 의 합성 펩타이드

배경

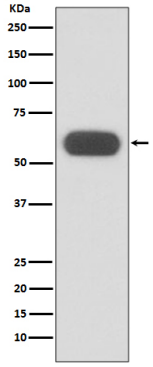
GBA 유전자 결함은 고셔병(GD)[MIM:230800]의 원인이며, 글루코세레브로시다제 결핍증으로 도일 부터 있습니다. 고셔병은 가장 흔한 리소좀 축적 질환으로, 세망 내피계에 글루코실세라마이드가 축적되는 것이 특징입니다. 글루코실세라마이드 제는 리소좀 내에서 글루코실세라마이드(GlcCer)를 유리 세라마이드와 포도당으로 가수분해하는 반응을 촉매합니다(PubMed:9201993, PubMed:24211208, PubMed:15916907). 따라서 복

합지질의 분해와 세포의 화재을 중요한 역할을 합니다(PubMed:27378698). 세라마이드 생성을 통해 PKC 활성화 세라마이드 형성의 화재 경로에 관여합니다(PubMed:19279011). 또한 콜레스테롤 대사에 관여합니다(PubMed:24211208, PubMed:26724485). 글루코실세라마이드에서 콜레스테롤로 포도당을 전달하는 전이 글루코실화 반응을 통해 콜레스테롤의 글루코실화를 촉매할 수 있습니다(PubMed:24211208, PubMed:26724485). 단쇄 포화 C8:0-GlcCer 과 단일 불포화 C18:0-GlcCer 이 이 전이 글루코실화 반응에 가장 효과적인 포도당 공여체입니다(PubMed:24211208). 특정 조건 하에서, 역반응을 촉매하여 콜레스테릴 베타-D-글루코시드에서 세라마이드로 포도당을 전달할 수도 있습니다(PubMed:26724485). 또한, 콜레스테릴 베타-D-글루코시드를 가수분해하여 D-포도당과 콜레스테롤을 생성할 수도 있습니다(PubMed:24211208, PubMed:26724485).

연구 분야

-

이미지 데이터



U87-MG 세포용해물에서 GBA 발현에 대한 웨스턴 블롯 분석