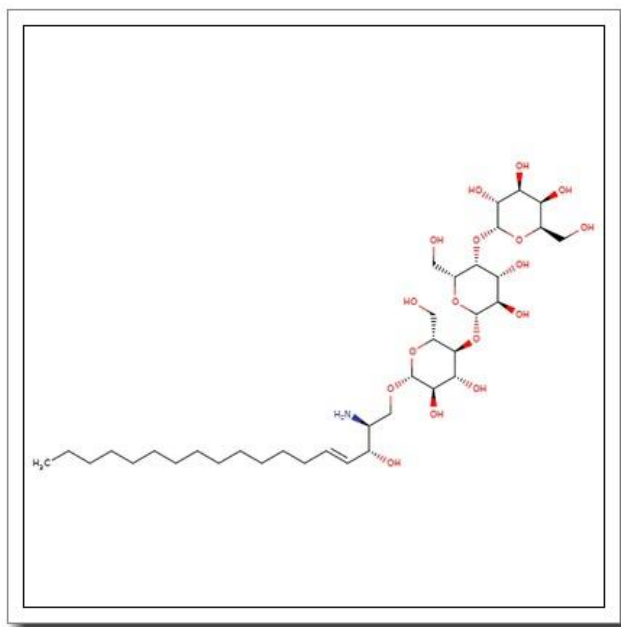


Globotriaosylsphingosine



产品基本信息

属性	值
化学名称	Globotriaosylsphingosine
产品目录号	BGGCB-0274
CAS 号	126550-86-5
分子式	C ₃₆ H ₆₇ N ₀ O ₁₇
分子量	785.91 g/mol
纯度	>96%

产品说明

1. 产品概述与化学特性

Globotriaosylsphingosine (产品目录号: BGGCB-0274, CAS 号: 126550-86-5) 是一种鞘糖脂类化合物, 分子式为 $C_{36}H_{67}N_{017}$, 分子量为 785.91 g/mol。该化合物由鞘氨醇骨架与三糖链 (半乳糖-半乳糖-葡萄糖) 通过 β -糖苷键连接而成, 是法布里病 (Fabry disease) 的关键生物标志物。其纯度经高效液相色谱 (HPLC) 验证大于 96%, 确保实验数据的可靠性和重复性。

2. 生物化学功能与重要性

Globotriaosylsphingosine 在人体内由 α -半乳糖苷酶 A (GLA) 缺陷导致积累, 是法布里病诊断和治疗监测的重要分子靶点。其异常升高会引发溶酶体功能障碍, 进而导致心血管、肾脏和神经系统损伤。作为研究溶酶体贮积症和鞘脂代谢的模型分子, 该化合物在疾病机制研究和药物开发中具有不可替代的作用。

3. 主要应用领域与具体用途

本产品广泛应用于以下领域:

- (1) 法布里病的体外诊断试剂开发, 作为标准品或校准品;
- (2) 药物筛选与药效评估, 用于 α -半乳糖苷酶替代疗法或分子伴侣疗法的体外模型;
- (3) 代谢通路研究, 特别是鞘脂类合成与降解机制的探索;
- (4) 质谱分析的内参物质, 用于生物样本中 Globotriaosylsphingosine 的定量检测。

4. 储存条件与使用建议

建议在 -20°C 以下避光干燥保存, 长期储存需置于惰性气体环境中。开封前需平衡至室温以避免冷凝水污染。使用时需佩戴防护手套, 在通风橱中操作。溶解推荐使用甲醇或氯仿-甲醇混合溶剂 (9:1, v/v), 溶液现配现用, 避免反复冻融。

5. 质量控制与安全信息

本品通过质谱 (MS) 和核磁共振 (NMR) 进行结构确证, 批次间纯度差异小于 1%。

安全数据表明, 该化合物对眼睛和皮肤有潜在刺激性, 操作时应遵循 GHS 分类标准 (危险代码: H315-H319)。废弃物需按有机有害物质处理, 避免直接排放。

注: 具体实验方案需结合文献方法优化, 建议在购买前查阅最新研究进展以确定适用性。