



上海源叶生物科技有限公司
Shanghai yuanye Bio-Technology Co., Ltd
电话: 021-61312973 传真: 021-55068248
网址: www.shyuanye.com
邮箱: shyysw@sina.com

产品名称: **1-Deoxygalactonojirimycin Hydrochloride**
Synonyms: **GR181413A; Migalastat hydrochloride**
CAS 号: **75172-81-5**
产品货号: **S86413**

生物活性:					
Description		Migalastat (GR181413A) hydrochloride 是一种有效和竞争性的 α -galactosidase A 抑制剂, 对人 α -Gal A 的 IC50 值为 0.04 μ M。			
IC50 & Target		IC50: 0.04 μ M (human α -Gal A)[1]; Ki: 0.04 μ M (human α -Gal A)[1]			
In Vitro	Migalastat hydrochloride (GR181413A) 对人溶酶体 α -Gal A 的 IC50 和 Ki 值均为 0.04 μ M[1]。				
	Cell Viability Assay[4]				
	Cell Line:	EHK cells mutated α -Gal A			
	Concentration:	10 μ M			
	Incubation Time:	9 days			
	Result:	Reduced Gb3 accumulation and lysosome volume.			
In Vivo	Migalastat hydrochloride (GR181413A) 对人溶酶体 α -Gal A 的 IC50 和 Ki 值均为 0.04 μ M[1]。				
	Animal Model:	Male nontransgenic (Non-Tg) C57BL/6 mice; transgenic mice expressing human mutant R301Q α -Gal A (TgM), α -Gal A knockout mice (KO), mice express human R301Q α -Gal A in a null background (TgM/KO)[2]			
	Dosage:	3 mg/kg			
	Administration:	Oral gavage; every day for 4 weeks			
	Result:	Reduced Globotriaosylceramide (Gb3) storage remarkably in kidney of mice.			
	Solvent&Solubility	细胞实验:			
H2O 中的溶解度 : ≥ 200 mg/mL (1001.85 mM)					
* " $\geq$ " means soluble, but saturation unknown					
Preparing Stock Solutions		Solvent / Mass Concentration	1 mg	5 mg	10 mg
		1 mM	5.0093 mL	25.0463 mL	50.0927 mL
		5 mM	1.0019 mL	5.0093 mL	10.0185 mL
		10 mM	0.5009 mL	2.5046 mL	5.0093 mL
*请根据产品在不同溶剂中的溶解度选择合适的溶剂配制储备液; 一旦配成溶液, 请分装保存, 避免反复冻融造成的产品失效。					
储备液的保存方式和期限: -80°C, 6 months; -20°C, 1 month (sealed storage, away from moisture)。-80°C 储存时, 请在 6 个月内使用, -20°C 储存时, 请在 1 个月内使用。					
* 备注: 如您选择水作为储备液, 请稀释至工作液后, 再用 0.22 μ m 的滤膜过滤除菌后使用。					
动物实验:					
以下溶解方案, 请直接配制工作液。建议现用现配, 在短期内尽快用完。 以下溶剂前显示的百分比是指该溶剂在您配制终溶液中的体积占比; 如在配制过程中出现沉淀、析出现象, 可以通过加热和/或超声的方式助溶。					



上海源叶生物科技有限公司
Shanghai yuanye Bio-Technology Co., Ltd
电话: 021-61312973 传真: 021-55068248
网址: www.shyuanye.com
邮箱: shyyysw@sina.com

	方案 一 请依序添加每种溶剂: PBS Solubility: 100 mg/mL (500.93 mM); 澄清溶液; 超声助溶
参考文献	[1]. Asano N, et al. In vitro inhibition and intracellular enhancement of lysosomal alpha-galactosidase A activity in Fabry lymphoblasts by 1-deoxygalactonojirimycin and its derivatives. Eur J Biochem. 2000 Jul;267(13):4179-86. [2]. Ishii S, et al. Preclinical efficacy and safety of 1-deoxygalactonojirimycin in mice for Fabry disease. J Pharmacol Exp Ther. 2009 Mar;328(3):723-31. [3]. Young-Gqamana B, et al. Migalastat HCl reduces globotriaosylsphingosine (lyso-Gb3) in Fabry transgenic mice and in the plasma of Fabry patients. PLoS One. 2013;8(3):e57631. [4]. Welford RWD, et al. Glucosylceramide synthase inhibition with lucerastat lowers globotriaosylceramide and lysosome staining in cultured fibroblasts from Fabry patients with different mutation types. Hum Mol Genet. 2018 Oct. 27(19):3392-3403.

完整储备液配制表:

请根据产品在不同溶剂中的溶解度选择合适的溶剂配制储备液;一旦配成溶液,请分装保存,避免反复冻融造成的产品失效。

储备液的保存方式和期限: -80°C, 6 months; -20°C, 1 month (sealed storage, away from moisture)。-80°C 储存时,请在 6 个月内使用, -20°C 储存时,请在 1 个月内使用。

可选溶剂	质量 溶剂体积 浓度	1 mg	5 mg	10 mg	25 mg
H ₂ O	1 mM	5.0093 mL	25.0463 mL	50.0927 mL	125.2317 mL
	5 mM	1.0019 mL	5.0093 mL	10.0185 mL	25.0463 mL
	10 mM	0.5009 mL	2.5046 mL	5.0093 mL	12.5232 mL
	15 mM	0.3340 mL	1.6698 mL	3.3395 mL	8.3488 mL
	20 mM	0.2505 mL	1.2523 mL	2.5046 mL	6.2616 mL
	25 mM	0.2004 mL	1.0019 mL	2.0037 mL	5.0093 mL
	30 mM	0.1670 mL	0.8349 mL	1.6698 mL	4.1744 mL
	40 mM	0.1252 mL	0.6262 mL	1.2523 mL	3.1308 mL
	50 mM	0.1002 mL	0.5009 mL	1.0019 mL	2.5046 mL
	60 mM	0.0835 mL	0.4174 mL	0.8349 mL	2.0872 mL
	80 mM	0.0626 mL	0.3131 mL	0.6262 mL	1.5654 mL
	100 mM	0.0501 mL	0.2505 mL	0.5009 mL	1.2523 mL

备注: 如您选择水作为储备液,请稀释至工作液后,再用 0.22 μ m 的滤膜过滤除菌后使用。