

**Produktname: AMACR(4A12)-Maus-monoklonaler Antikörper****Katalog-Nr.: AMM06819**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	monoklonaler Maus-Antikörper
<b>Host</b>	Maus
<b>Anwendung</b>	WB,IHC,ICC/IF
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Maus, Ratte
<b>Konjugation</b>	Unkonjugiert
<b>Modifikation</b>	Unverändert
<b>Isotyp</b>	IgG
<b>Klonalität</b>	Monoklonal
<b>Form</b>	Flüssig
<b>Konzentration</b>	1 mg/ml
<b>Lagerung</b>	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
<b>Versand</b>	Eisbeutel
<b>Puffer</b>	PBS, pH 7,4, mit 0,5 % Schutzprotein, 0,02 % neuartigem Konservierungsmittel N als Konservierungsmittel und 50 % Glycerin.
<b>Aufreinigung</b>	Affinitätsreinigung

**Anwendung**

<b>Verdünnungsverhältnis</b>	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:200,ICC/IF 1:100-1:200
<b>Molekulargewicht</b>	42kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	AMACR
<b>Alternative Namen</b>	AMACR; Alpha-methylacyl-CoA racemase; 2-methylacyl-CoA racemase
<b>Gen-ID</b>	23600.0
<b>SwissProt ID</b>	Q9UHK6
<b>Immunogen</b>	Synthetisches Peptid von AMACR

**Hintergrund**

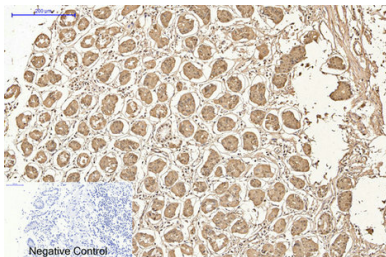
Dieses Gen kodiert für eine Racemase. Das kodierte Enzym wandelt Pristanoyl-CoA und C27-Galle-Acyl-CoA zwischen ihren

(R)- und (S)-Stereoisomeren um. Die Umwandlung in die (S)-Stereoisomere ist für den Abbau dieser Substrate durch peroxisomale  $\beta$ -Oxidation notwendig. Die von diesem Locus kodierten Proteine lokalisieren sowohl in Mitochondrien als auch in Peroxisomen. Mutationen in diesem Gen können mit einer im Erwachsenenalter auftretenden sensomotorischen Neuropathie, Pigmentretinopathie und Adrenomyeloneuropathie aufgrund von Defekten in der Gallensäuresynthese assoziiert sein. Alternativ gespleißte Transkriptvarianten wurden beschrieben. Zwischen diesem Gen und dem stromaufwärts gelegenen benachbarten Gen C1QTNF3 (C1q und Tumornekrosefaktor-verwandtes Protein 3) besteht außerdem eine Read-through-Transkription. [bereitgestellt von RefSeq, März 2011], katalytische Aktivität: (2S)-2-Methylacyl-CoA = (2R)-2-Methylacyl-CoA., Erkrankung: Defekte im AMACR-Gen sind die Ursache des Alpha-Methylacyl-CoA-Racemase-Mangels (AMACRD) [MIM:604489]. AMACRD führt zu erhöhten Plasmakonzentrationen von Pristansäure-C27-Gallensäure-Zwischenprodukten. Es kann mit Polyneuropathie, Retinitis pigmentosa und Epilepsie einhergehen., Erkrankung: Defekte im AMACR-Gen sind die Ursache des kongenitalen Gallensäuresynthesedefekts Typ 4 (CBAS4) [MIM:214950], auch bekannt als intrahepatische Cholestase, mit gestörter Umwandlung von Trihydroxycoprostanol in Cholsäure oder Trihydroxycoprostanol in der Galle. Zu den klinischen Merkmalen gehören Neugeborenenikterus, intrahepatische Cholestase, Gallenganginsuffizienz und das Fehlen von Cholsäure in der Galle. Funktion: Racemisierung von 2-Methyl-verzweigten Fettsäure-CoA-Estern. Verantwortlich für die Umwandlung von Pristanoyl-CoA und C27-Galle-Acyl-CoAs in ihre (S)-Stereoisomere. Stoffwechselweg: Lipidstoffwechsel; Gallensäurebiosynthese. Stoffwechselweg: Lipidstoffwechsel; Fettsäurestoffwechsel. Ähnlichkeit: Gehört zur caiB/baiF-CoA-Transferase-Familie. Ähnlichkeit: Enthält eine C1q-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält eine kollagenähnliche Domäne.

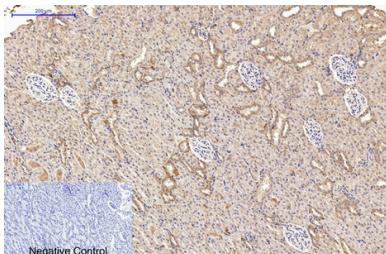
## Forschungsbereich

Primäre Gallensäurebiosynthese;

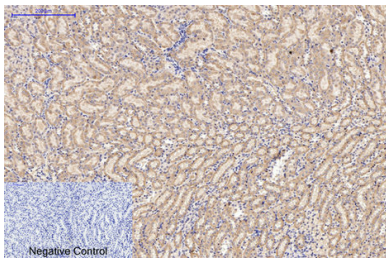
## Bilddaten



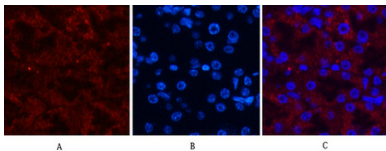
Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Magengewebe. 1. Der monoklonale AMACR-Antikörper (4A12) wurde 1:200 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antikörper-Retrieval wurde Natriumcitrat (pH 6,0) verwendet (>98 °C, 20 min). 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min). Als Negativkontrolle diente nur der Sekundärantikörper.



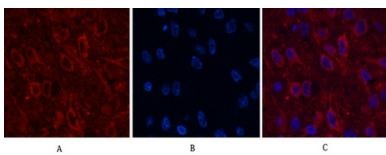
Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem Rattennierengewebe. 1. Der monoklonale AMACR-Antikörper (4A12) wurde 1:200 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antikörper-Retrieval wurde Natriumcitrat (pH 6,0) verwendet (>98 °C, 20 min). 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min). Als Negativkontrolle diente nur der Sekundärantikörper.



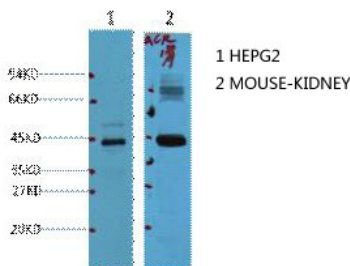
Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem Mausnierengewebe. 1. Der monoklonale AMACR-Antikörper (4A12) wurde 1:200 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antikörper-Retrieval wurde Natriumcitrat (pH 6,0) verwendet (>98 °C, 20 min). 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min). Als Negativkontrolle diente nur der Sekundärantikörper.



Immunfluoreszenzanalyse von Mausnierengewebe. 1. AMACR-monoklonaler Antikörper (4A12) (rot) wurde 1:200 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Cy3-markierter Sekundärantikörper wurde 1:300 verdünnt (Raumtemperatur, 50 min). 3. Abbildung B: DAPI (blau), 10 min. Abbildung A: Zielstruktur. Abbildung B: DAPI. Abbildung C: Überlagerung von A und B.



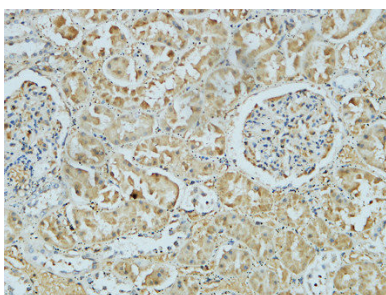
Immunfluoreszenzanalyse von Rattenhirngewebe. 1. AMACR-monoklonaler Antikörper (4A12) (rot) wurde 1:200 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Cy3-markierter Sekundärantikörper wurde 1:300 verdünnt (Raumtemperatur, 50 min). 3. Abbildung B: DAPI (blau), 10 min. Abbildung A: Zielstruktur. Abbildung B: DAPI. Abbildung C: Überlagerung von A und B.



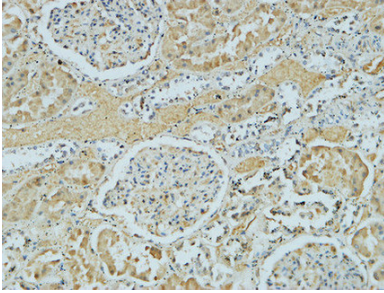
Western-Blot-Analyse von 1) HepG2, 2) Mausniere, verdünnt 1:1000.



IHC-Färbung von Maus-Prostataadenokarzinomgewebe, Verdünnung 1:200.



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem rechten Nierengewebe. 1. Der Antikörper wurde 1:100 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antigenrückgewinnung wurde EDTA-Puffer (pH 8,0) unter hohem Druck und hoher Temperatur verwendet. 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min).



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem rechten Nierengewebe. 1. Der Antikörper wurde 1:100 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antigenrückgewinnung wurde EDTA-Puffer (pH 8,0) unter hohem Druck und hoher Temperatur verwendet. 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min).