

Produktname: FH(7F1)-Maus-monoklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: AMM10956**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

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

Anwendung

Verdünnungsverhältnis	WB 1:1000-1:3000,IHC 1:50-1:300,ICC/IF 1:100-1:200
Molekulargewicht	50kDa

Antigen-Informationen

Genname	FH
Alternative Namen	Fumarate hydratase, mitochondrial (Fumarase) (EC 4.2.1.2)
Gen-ID	2271.0
SwissProt ID	P07954
Immunogen	Synthetisches Peptid von FH

Hintergrund

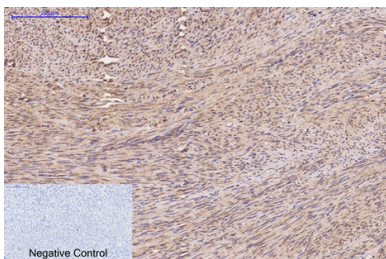
Das von diesem Gen kodierte Protein ist ein enzymatischer Bestandteil des Tricarbonsäurezyklus (TCA-Zyklus), auch

Krebszyklus genannt, und katalysiert die Bildung von L-Malat aus Fumarat. Es existiert sowohl in einer cytosolischen als auch in einer N-terminal verlängerten Form, die sich lediglich im Translationsstartpunkt unterscheiden. Die N-terminal verlängerte Form wird in die Mitochondrien transportiert, wo die Entfernung der Verlängerung die gleiche Form wie im Cytoplasma erzeugt. Es ähnelt einigen thermostabilen Fumarasen der Klasse II und fungiert als Homotetramer. Mutationen in diesem Gen können zu Fumarasemangel und in der Folge zu einer progressiven Enzephalopathie führen. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], katalytische Aktivität: (S)-Malat = Fumarat + H₂O., Krankheit: Defekte im FH-Gen sind die Ursache für Fumarasemangel (FD) [MIM:606812], auch bekannt als Fumarazidurie. Die Fabry-Krankheit (FD) ist durch eine fortschreitende Enzephalopathie, Entwicklungsverzögerung, Muskelhypotonie, Hirnatrophie sowie Laktat- und Pyruvatazidose gekennzeichnet. Defekte im FH-Gen verursachen hereditäre Leiomyomatose und Nierenzellkarzinom (HLRCC) [MIM:605839]. Defekte im FH-Gen verursachen außerdem multiple kutane und uterine Leiomyome (MCUL1) [MIM:150800]. MCUL1 ist eine autosomal-dominante Erkrankung, bei der Betroffene gutartige Tumore der glatten Muskulatur (Leiomyome) der Haut entwickeln. Betroffene Frauen entwickeln in der Regel auch Leiomyome der Gebärmutter (Myome). Das Protein wirkt auch als Tumorsuppressor. Es besitzt zwei Substratbindungsstellen: die katalytische A-Stelle und die nicht-katalytische B-Stelle, die möglicherweise eine Rolle beim Transfer von Substrat oder Produkt zwischen dem aktiven Zentrum und dem Lösungsmittel spielt. Alternativ kann die B-Bindungsstelle allosterische Effektoren binden. Stoffwechselweg: Kohlenhydratstoffwechsel; Citratzyklus. PTM: Die zytoplasmatische Isoform ist an Position 2 acetyliert. Ähnlichkeit: Gehört zur Fumarase/Aspartase-Familie der Klasse II. Fumarase-Unterfamilie. Untereinheit: Homotetramer.

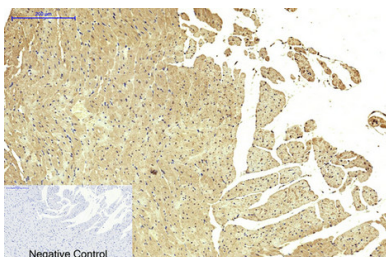
Forschungsbereich

Citratzyklus (TCA-Zyklus); Stoffwechselwege bei Krebs; Nierenzellkarzinom;

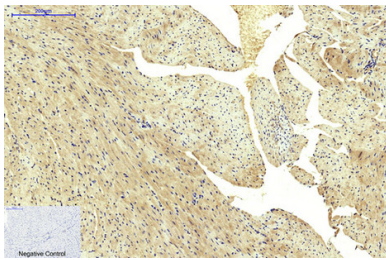
Bilddaten



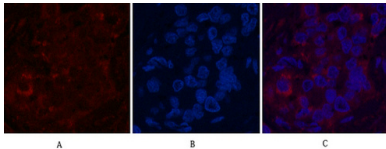
Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Uterusgewebe. 1. Der monoklonale FH-Antikörper (7F1) wurde 1:200 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antikörper-Retrieval wurde Natriumcitrat (pH 6,0) verwendet (>98 °C, 20 min). 3. Der Sekundärintikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min). Als Negativkontrolle diente nur der Sekundärintikörper.



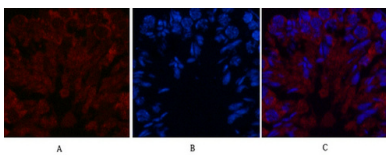
Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem Rattenherzgewebe. 1. Der monoklonale FH-Antikörper (7F1) wurde 1:200 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antikörper-Retrieval wurde Natriumcitrat (pH 6,0) verwendet (>98 °C, 20 min). 3. Der Sekundärintikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min). Als Negativkontrolle diente nur der Sekundärintikörper.



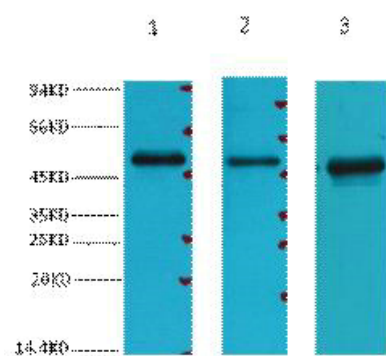
Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem Mausherzgewebe. 1. Der monoklonale FH-Antikörper (7F1) wurde 1:200 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antikörper-Retrieval wurde Natriumcitrat (pH 6,0) verwendet (>98 °C, 20 min). 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min). Als Negativkontrolle diente nur der Sekundärantikörper.



Immunfluoreszenzanalyse von menschlichem Leberkrebsgewebe. 1. FH-monoklonaler Antikörper (7F1) (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 Maus-Hodengewebe. 1. FH-monoklonaler Antikörper (7F1) (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) 293T, 2) HepG2, 3) HeLa, verdünnt 1:3000.