

**Produktname: NPC1 Maus-monoklonaler Antikörper****Katalog-Nr.: AMM81220**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	monoklonaler Maus-Antikörper
<b>Host</b>	Maus
<b>Anwendung</b>	IHC,ELISA,FC
<b>Reaktivität</b>	Menschlich
<b>Konjugation</b>	Unkonjugiert
<b>Modifikation</b>	Unverändert
<b>Isotyp</b>	Mouse IgG1
<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>	Gereinigter Antikörper in PBS mit 0,05% Natriumazid
<b>Aufreinigung</b>	Affinitätsreinigung

**Anwendung**

**Verdünnungsverhältnis** IHC 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000,FC 1:200-1:400

**tnis**

**Molekulargewicht** 142.2kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	NPC1
<b>Alternative Namen</b>	NPC
<b>Gen-ID</b>	4864.0
<b>SwissProt ID</b>	O15118
<b>Immunogen</b>	Gereinigtes rekombinantes Fragment des humanen NPC1 (AA: 34-174), exprimiert in E. coli.

**Hintergrund**

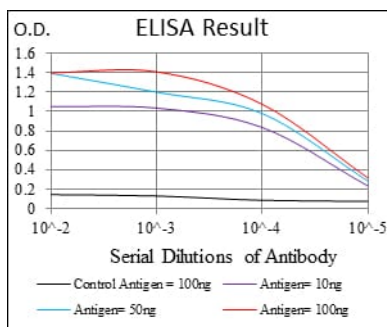
Dieses Gen kodiert für ein großes Protein, das in der Membran von Endosomen und Lysosomen lokalisiert ist und den intrazellulären Cholesterintransport durch Bindung von Cholesterin an seine N-terminale Domäne vermittelt. Es besitzt

vermutlich einen cytoplasmatischen C-Terminus, 13 Transmembrandomänen und drei große Schleifen im Lumen des Endosoms – die letzte Schleife befindet sich am N-Terminus. Dieses Protein transportiert Lipoproteine niedriger Dichte (LDL) zu späten endosomalen/lysosomalen Kompartimenten, wo sie hydrolysiert und als freies Cholesterin freigesetzt werden. Defekte in diesem Gen verursachen die Niemann-Pick-Krankheit Typ C, eine seltene, autosomal-rezessive neurodegenerative Erkrankung, die durch eine übermäßige Ansammlung von Cholesterin und Glycosphingolipiden in späten endosomalen/lysosomalen Kompartimenten gekennzeichnet ist.

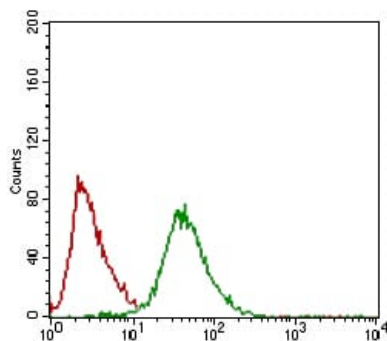
## Forschungsbereich

-

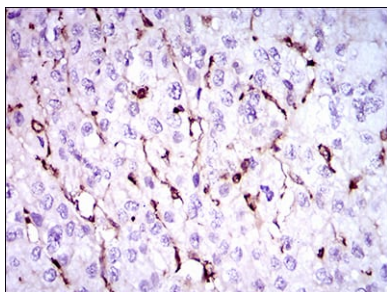
## Bilddaten



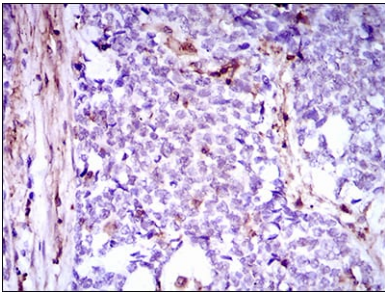
Schwarze Linie: Kontrollantigen (100 ng); Lila Linie: Antigen (10 ng); Blaue Linie: Antigen (50 ng); Rote Linie: Antigen (100 ng);



Durchflusszytometrische Analyse von HeLa-Zellen unter Verwendung des Maus-mAb NPC1 (grün) und einer Negativkontrolle (rot).



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebetteten menschlichen Leberkrebsgeweben unter Verwendung des Maus-mAb NPC1 mit DAB-Färbung.



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebetteten menschlichen Ösophaguskarzinomgeweben unter Verwendung des Maus-mAb NPC1 mit DAB-Färbung.