

Produktname: NPC1 Maus-monoklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: AMM81253**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

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

Anwendung

Verdünnungsverhältnis IHC 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000

tnis

Molekulargewicht 142.2kDa

Antigen-Informationen

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

Hintergrund

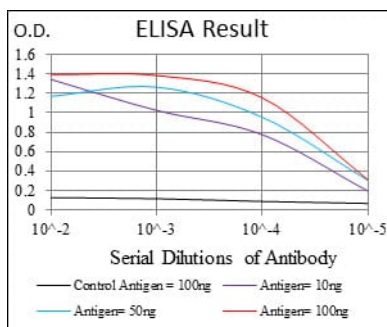
Dieses Gen kodiert für ein großes Protein, das in der Membran von Endosomen und Lysosomen lokalisiert ist und den intrazellulären Cholesterintransport durch Bindung von Cholesterin an seine N-terminale Domäne vermittelt. Es besitzt

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.

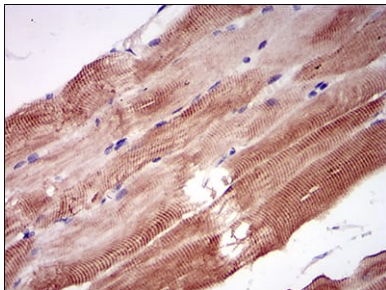
Forschungsbereich

-

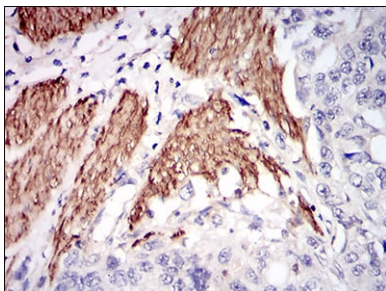
Bilddaten



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



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebetteten menschlichen quergestreiften Muskelgeweben 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.