
Produktname: Connexin 43 (Phospho Ser261) Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab04484**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF, ELISA
Reaktivität	Mensch, Ratte, Maus
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Phosphoryliert
Isotyp	IgG
Klonalität	Polyklonal
Form	Flüssig
Konzentration	1 mg/ml
Lagerung	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar). Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
Versand	Eisbeutel
Puffer	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung**Verdünnungsverhältnis** IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:10000**tnis****Molekulargewicht****Antigen-Informationen**

Genname	GJA1
Alternative Namen	GJA1; GJAL; Gap junction alpha-1 protein; Connexin-43; Cx43; Gap junction 43 kDa heart protein
Gen-ID	2697.0
SwissProt ID	P17302
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen Connexin 43 im Bereich der Phosphorylierungsstelle Ser261 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 226–275

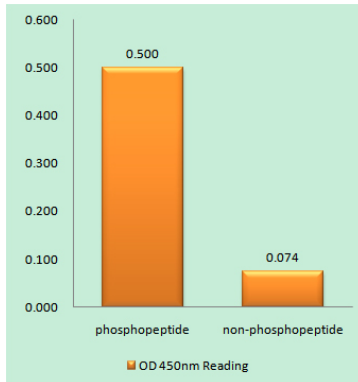
Hintergrund

Dieses Gen gehört zur Connexin-Genfamilie. Das kodierte Protein ist ein Bestandteil von Gap Junctions, die aus Anordnungen interzellulärer Kanäle bestehen und den Diffusionsprozess niedermolekularer Substanzen zwischen den Zellen ermöglichen. Das kodierte Protein ist das Hauptprotein der Gap Junctions im Herzen und spielt vermutlich eine entscheidende Rolle bei der synchronisierten Kontraktion des Herzens und der Embryonalentwicklung. Ein verwandtes, intronloses Pseudogen wurde auf Chromosom 5 kartiert. Mutationen in diesem Gen wurden mit okulodentodigitaler Dysplasie, autosomal-rezessiver kraniometaphysärer Dysplasie und Herzfehlbildungen in Verbindung gebracht. [bereitgestellt von RefSeq, Mai 2014], Achtung: PubMed:11741837 berichteten über zwei Mutationen (Phe-11 und Ala-24), die mit nicht-syndromaler autosomal-rezessiver Taubheit (DFNGB) assoziiert sind. Diese Mutationen betreffen, wie später gezeigt wurde (PubMed:12457340), das Pseudogen von Connexin-43 auf Chromosom 5. Vorsicht: PubMed:7715640 berichtete über eine Mutation Pro-364, die mit angeborenen Herzfehlern in Verbindung gebracht wurde. Diese erwies sich später als Artefakt (PubMed:8873667). Erkrankung: Defekte im GJA1-Gen sind eine Ursache des hypoplastischen Linksherzsyndroms (HLHS) [MIM:241550]. HLHS bezeichnet die abnorme Entwicklung der linksseitigen Herzstrukturen, die zu einer Behinderung des Blutflusses aus dem linksventrikulären Ausflusstrakt führt. Das Syndrom umfasst außerdem eine Unterentwicklung des linken Ventrikels, der Aorta und des Aortenbogens sowie eine Mitralklappenatresie oder -stenose. Defekte im GJA1-Gen sind die Ursache der autosomal-dominanten okulodentodigitalen Dysplasie (ODDD) [MIM:164200], auch bekannt als okulodentoossäre Dysplasie. ODDD ist ein hochpenetranter Syndrom mit kraniofazialen (okulären, nasalen, dentalen) und Gliedmaßenformierungen, spastischer Paraplegie und Neurodegeneration. Zu den kraniofazialen Anomalien gehören typischerweise eine dünne Nase mit hypoplastischen Nasenflügeln, kleine, nach vorn gerichtete Nasenlöcher, eine prominente Columnella und Mikrozephalie. Brüchige Nägel und Haaranomalien wie Hypotrichose und verlangsamtes Haarwachstum sind ebenfalls vorhanden. Zu den okulären Defekten zählen Mikrophthalmie, Mikrokornea, Katarakte, Glaukom und Optikusatrophie. Syndaktylie Typ III und Schallleitungsschwerhörigkeit können in einigen Fällen auftreten. Herzfehler werden selten beobachtet. Defekte im GJA1-Gen können die Ursache für Syndaktylie Typ III (SDTY3) sein [MIM:186100]. Syndaktylie ist ein autosomal-dominant vererbtes Merkmal und die häufigste angeborene Fehlbildung der Hand oder des Fußes. Sie ist durch das Fortbestehen der Verwachsungen zwischen benachbarten Fingern gekennzeichnet, sodass diese mehr oder weniger vollständig miteinander verbunden sind. Bei diesem Typ besteht in der Regel eine vollständige und beidseitige Syndaktylie zwischen dem vierten und fünften Finger. Meist handelt es sich um eine Weichteilsyndaktylie, gelegentlich sind jedoch auch die Endphalangen verwachsen. Der fünfte Finger ist verkürzt, und die Mittelphalanx fehlt oder ist rudimentär. Die Füße sind nicht betroffen. Funktion: Eine Gap Junction besteht aus einem Cluster dicht gepackter Paare von Transmembrankanälen, den Connexonen, durch die niedermolekulare Substanzen von einer Zelle zur Nachbarzelle diffundieren. Sie spielt möglicherweise eine entscheidende Rolle in der Hörphysiologie, indem sie am Kalium-Recycling in die Cochlea-Endolymphe beteiligt ist. Ähnlichkeit: Gehört zur Connexin-Familie. Alpha-Typ (Gruppe II) Unterfamilie. Untereinheit: Ein Connexon besteht aus einem Hexamer von Connexinen. Interagiert mit SGS3. Interagiert mit KIAA1432/CIP150. Gewebespezifität: Wird im Herzen und in der fetalen Cochlea exprimiert.

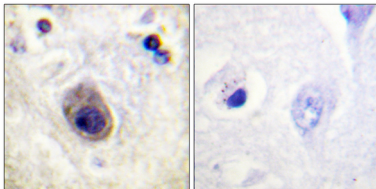
Forschungsbereich

Gap Junction; Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC);

Bilddaten



Enzymgebundener Immunadsorptionstest (Phospho-ELISA) für Immunogen-Phosphopeptid (Phospho-links) und Nicht-Phosphopeptid (Phospho-rechts) unter Verwendung des Connexin 43 (Phospho-Ser261)-Antikörpers



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Hirngewebe unter Verwendung eines Connexin 43 (Phospho-Ser261)-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem Phosphopeptid.