
Produktname: Desmin (Phospho Ser60) Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab04547**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF, ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
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 1:10000-1:20000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	DES
Alternative Namen	DES; Desmin
Gen-ID	1674.0
SwissProt ID	P17661
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen Desmin im Bereich der Phosphorylierungsstelle Ser60 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 26–75

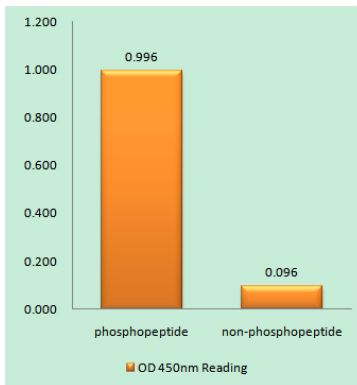
Hintergrund

Dieses Gen kodiert ein muskelspezifisches Intermediärfilament der Klasse III. Homopolymere dieses Proteins bilden ein stabiles intrazelluläres filamentöses Netzwerk, das Myofibrillen untereinander und mit der Plasmamembran verbindet. Mutationen in diesem Gen sind mit der Desmin-assoziierten Myopathie, einer familiären kardialen und skelettalen Myopathie (CSM), sowie mit distalen Myopathien assoziiert. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte im DES sind die Ursache der dilatativen Kardiomyopathie Typ 1I (CMD1I) [MIM:604765]. Die dilatative Kardiomyopathie ist eine Erkrankung, die durch eine Erweiterung der Ventrikel und eine eingeschränkte systolische Funktion gekennzeichnet ist und zu Herzinsuffizienz und Arrhythmien führt. Patienten haben ein erhöhtes Risiko für einen vorzeitigen Tod., Krankheit: Defekte im DES sind die Ursache der Desmin-assoziierten kardio-skelettalen Myopathie (CSM) [MIM:601419]. Die zervikale Skapuloperoneale Myopathie (CSM), auch bekannt als Desmin-assoziierte Myopathie (DRM), ist durch eine Skelettmuskelschwäche gekennzeichnet, die mit kardialen Erregungsleitungsstörungen, Arrhythmien, restriktiver Herzinsuffizienz und der intrazellulären Ablagerung von Desmin-reaktiven Substanzen in Herz- und Skelettmuskelzellen einhergeht. Eine Desmin-assoziierte Myopathie kann distal beginnen; in diesem Fall spricht man von hereditärer distaler Myopathie (HDM). Defekte im DES-Gen sind die Ursache des neurogenen skapuloperonealen Syndroms vom Kaeser-Typ (Kaeser-Syndrom) [MIM:181400]. Das Kaeser-Syndrom ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung mit einer charakteristischen skapuloperonealen Verteilung von Schwäche und Atrophie. Es zeigt sich eine große klinische Variabilität, die von skapuloperonealen über Extremitäten-Grindle- bis hin zu distalen Phänotypen mit variabler kardialer oder respiratorischer Beteiligung reicht. Gesichtsschwäche, Dysphagie und Gynäkomastie sind häufige zusätzliche Symptome. Betroffene Männer scheinen im Vergleich zu betroffenen Frauen ein höheres Risiko für plötzlichen Herztod zu haben. Histologische und immunhistochemische Untersuchungen von Muskelbiopsien zeigen ein breites Spektrum an Befunden, von nahezu normaler oder unspezifischer Pathologie bis hin zu typischen myofibrillären Veränderungen mit Desminakkumulation. Funktion: Desmin sind Intermediärfilamente der Klasse III, die in Muskelzellen vorkommen. In der quergestreiften Muskulatur von Erwachsenen bilden sie ein Fasernetzwerk, das Myofibrillen untereinander und von der Peripherie der Z-Scheiben-Strukturen mit der Plasmamembran verbindet. Online-Informationen: Desmin-Eintrag. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der Intermediärfilamente. Untereinheit: Homopolymer.

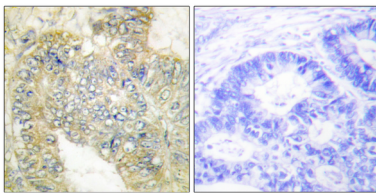
Forschungsbereich

Hypertrophische Kardiomyopathie (HCM); Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC); Dilatative Kardiomyopathie;

Bilddaten



Enzymgebundener Immunadsorptionstest (Phospho-ELISA) für Immunogen-Phosphopeptid (Phospho-links) und Nicht-Phosphopeptid (Phospho-rechts) unter Verwendung des Desmin-Antikörpers (Phospho-Ser60).



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Kolonkarzinom mittels Desmin (Phospho-Ser60)-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem Phosphopeptid.