Produktname: **NCAM-L1 (Phospho-Ser1181) Kaninchen-polyklonaler Antikörper**
Katalog-Nr.: **APRab05067**
Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
Molekulargewicht	180kDa

Antigen-Informationen

Genname	L1CAM
Alternative Namen	L1CAM; CAML1; MIC5; Neural cell adhesion molecule L1; N-CAM-L1; NCAM-L1; CD antigen CD171
Gen-ID	3897.0
SwissProt ID	P32004
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen CD171/N-CAML1 im Bereich der Phosphorylierungsstelle Ser1181 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 1147–1196

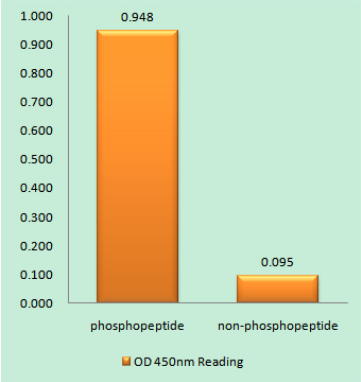
Hintergrund

Das von diesem Gen kodierte Protein ist ein axonales Glykoprotein aus der Immunglobulin-Supergenfamilie. Die Ektodomäne, bestehend aus mehreren Immunglobulin-ähnlichen Domänen und Fibronectin-ähnlichen Wiederholungen (Typ III), ist über eine einzelne Transmembransequenz mit einer konservierten zytoplasmatischen Domäne verbunden. Dieses Zelladhäsionsmolekül spielt eine wichtige Rolle in der Entwicklung des Nervensystems, einschließlich der neuronalen Migration und Differenzierung. Mutationen in diesem Gen verursachen X-chromosomal vererbte neurologische Syndrome, die als CRASH (Corpus-callosum-Hypoplasie, -Retardierung, -Aphasie, spastische Paraplegie und Hydrozephalus) bekannt sind. Alternatives Spleißen dieses Gens führt zu mehreren Transkriptvarianten, von denen einige ein alternatives Exon enthalten, das als neuronspezifisch gilt. [bereitgestellt von RefSeq, Mai 2013], Krankheit: Defekte im L1CAM-Gen sind eine Ursache für die partielle Agenesie des Corpus callosum [MIM:304100]. Hydrozephalus ist eine X-chromosomal vererbte Erkrankung. Defekte im L1CAM-Gen verursachen einen Hydrozephalus aufgrund einer Stenose des Aquädukts von Sylvius (HSAS) [MIM:307000]. Hydrozephalus ist eine Erkrankung, bei der sich Hirnwasser (Liquor cerebrospinalis) im Gehirn ansammelt und dadurch der Hirndruck erhöht ist. Ursache ist meist eine Blockade des Liquorabflusses in den Hirnventrikeln oder im Subarachnoidalraum an der Hirnbasis. Bei Kindern äußert sich Hydrozephalus typischerweise durch einen vergrößerten Kopf, eine prominente Stirn, Hirnatrophie, geistige Beeinträchtigung und Krampfanfälle. Bei Erwachsenen können Harninkontinenz, Gleichgewichtsstörungen und Demenz auftreten. HSAS ist durch geistige Behinderung und vergrößerte Hirnventrikel gekennzeichnet. Defekte im L1CAM verursachen das MASA-Syndrom (MIM:303350), auch bekannt als Corpus-callosum-Hypoplasie, psychomotorische Retardierung, adduzierte Daumen, spastische Paraparese und Hydrozephalus oder CRASH-Syndrom. MASA ist ein X-chromosomal-rezessives Syndrom mit einem sehr variablen klinischen Spektrum. Zu den Hauptmerkmalen gehören Spastik und Hyperreflexie der unteren Extremitäten, schlurfender Gang, geistige Behinderung, Aphasie und adduzierte Daumen. Die Spastik wird auch als komplizierte spastische Paraplegie Typ 1 (SPG1) bezeichnet. Einige Patienten weisen eine Corpus-callosum-Hypoplasie und einen Hydrozephalus auf. Die Variabilität innerhalb und zwischen Familien ist sehr groß, sodass Patienten mit Hydrozephalus, MASA, SPG1 und Agenesie des Corpus callosum in derselben Familie vorkommen können. Defekte im L1CAM-Gen sind die Ursache der X-chromosomalen spastischen Paraplegie Typ 1 (SPG1) [MIM:303350]. Die spastische Paraplegie ist eine degenerative Rückenmarkserkrankung, die durch eine langsam fortschreitende Schwäche und Spastik der unteren Extremitäten gekennzeichnet ist. Defekte im L1CAM-Gen können auch zur Hirschsprung-Krankheit (HSCR) beitragen [MIM:142623]. Dies kann durch eine Modifizierung der Wirkung eines mit der Hirschsprung-Krankheit assoziierten Gens geschehen, was zu einer intestinalen Aganglionose führt. Funktion: Zelladhäsionsmolekül mit einer wichtigen Rolle in der Entwicklung des Nervensystems. Beteiligt an der Neuron-Neuron-Adhäsion, der Neuritenbündelung, dem Neuritenwachstum usw. Bindet an Axonin auf Neuronen. Online-Informationen: Webseite zur L1CAM-Mutation. Ähnlichkeit: Gehört zur Immunglobulin-Superfamilie. L1/Neurofascin/NgCAM-Familie. Ähnlichkeit: Enthält 5 Fibronectin-Typ-III-Domänen. Ähnlichkeit: Enthält 6 Ig-ähnliche C2-Typ-Domänen (Immunglobulin-ähnlich).

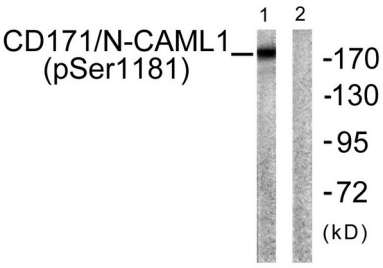
Forschungsbereich

Axonführung; Zelladhäsionsmoleküle (CAMs);

Bilddaten



Enzymgebundener Immunadsorptionstest (Phospho-ELISA) für Immunogen-Phosphopeptid (Phospho-links) und Nicht-Phosphopeptid (Phospho-rechts) unter Verwendung des Antikörpers CD171/N-CAML1 (Phospho-Ser1181).



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus K562-Zellen mit dem Antikörper CD171/N-CAML1 (Phospho-Ser1181). Die rechte Spur ist mit dem Phosphopeptid blockiert.