

Produktname: NF2 (Phospho-Ser518) Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab05082**

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 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:10000
Molekulargewicht	70kDa

Antigen-Informationen

Genname	NF2
Alternative Namen	NF2; SCH; Merlin; Moesin-ezrin-radixin-like protein; Neurofibromin-2; Schwannomerlin; Schwannomin
Gen-ID	4771.0
SwissProt ID	P35240
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen Merlin im Bereich der Phosphorylierungsstelle Ser518 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 485–534

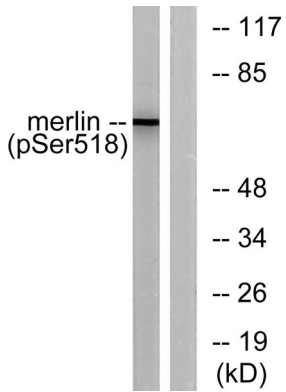
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein Protein, das Ähnlichkeiten mit einigen Mitgliedern der ERM-Proteinfamilie (Ezrin, Radixin, Moesin) aufweist. Diese Proteine verbinden vermutlich Zytoskelettkomponenten mit Proteinen der Zellmembran. Das Genprodukt interagiert nachweislich mit Zelloberflächenproteinen, Proteinen der Zytoskelettdynamik und Proteinen, die den Ionentransport regulieren. Das Gen wird während der Embryonalentwicklung stark exprimiert; bei Erwachsenen findet sich eine signifikante Expression in Schwann-Zellen, Hirnhautzellen, Linse und Nerven. Mutationen in diesem Gen sind mit Neurofibromatose Typ II assoziiert, die durch Tumoren des Nervensystems und der Haut sowie Augenanomalien gekennzeichnet ist. Zwei vorherrschende und mehrere untergeordnete Isoformen entstehen durch alternatives Spleißen der Transkripte. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte im NF2-Gen verursachen Schwannomatose [MIM:162091], auch bekannt als kongenitale kutane Neurilemmomatose. Schwannome sind gutartige Tumoren der peripheren Nervenscheide, die in der Regel einzeln bei ansonsten gesunden Menschen auftreten. Multiple Schwannome bei ein und derselben Person deuten auf ein zugrundeliegendes Tumorprädispositionssyndrom hin. Das häufigste dieser Syndrome ist NF2. Charakteristisch für NF2 ist die Entwicklung beidseitiger Vestibularisschwannome; jedoch entwickeln zwei Drittel oder mehr aller NF2-Betroffenen Schwannome an anderen Körperstellen, und dermale Schwannome können bei NF2-betroffenen Kindern den Vestibularistumoren vorausgehen. Es gibt mehrere Berichte über Personen mit multiplen Schwannomen, bei denen keine Vestibularisschwannome nachweisbar sind. Klinische Berichte legen nahe, dass die Schwannomatose eine eigenständige klinische Entität darstellt, die sich von anderen Formen der Neurofibromatose unterscheidet. Defekte im NF2-Gen sind die Ursache der Neurofibromatose Typ 2 (NF2) [MIM:101000], auch bekannt als zentrale Neurofibromatose. NF2 ist eine genetische Erkrankung, die durch beidseitige Vestibularisschwannome (früher Akustikusneurinome genannt), Schwannome anderer Hirnnerven und peripherer Nerven, Meningeome und Ependymome gekennzeichnet ist. Sie wird autosomal-dominant mit vollständiger Penetranz vererbt. Betroffene entwickeln in der Regel im frühen Erwachsenenalter Symptome einer Funktionsstörung des achten Hirnnervs, darunter Taubheit und Gleichgewichtsstörungen. Obwohl die Tumoren bei NF2 histologisch gutartig sind, erschwert ihre anatomische Lage die Behandlung, und die Patienten leiden unter einer hohen Morbidität und Mortalität. Kann die PI3-Kinase durch Bindung an AGAP2 und Beeinträchtigung ihrer stimulierenden Aktivität hemmen. Ähnlichkeit: Enthält eine FERM-Domäne. Subzelluläre Lokalisation: In einer fibroblastischen Zelllinie ist Isoform 1 homogen über die gesamte Zelle verteilt, mit besonders starker Anfärbung in Membranruffeln und Filopodien. Subzelluläre Lokalisation: In einer fibroblastischen Zelllinie ist Isoform 10 homogen über die gesamte Zelle verteilt, mit besonders starker Anfärbung in Membranruffeln und Filopodien. Subzelluläre Lokalisation: Beobachtet in zytoplasmatischen Granula, die perinukleär konzentriert sind. Isoform 7 fehlt in Membranruffeln und Filopodien. Subzelluläre Lokalisation: Beobachtet in zytoplasmatischen Granula, die perinukleär konzentriert sind. Isoform 9 fehlt in Membranruffeln und Filopodien. Untereinheit: Interagiert mit SLC9A3R1, HGS und AGAP2. Interagiert mit LAYN (aufgrund von Ähnlichkeit). Interagiert mit SGSM3. Gewebespezifität: Weit verbreitet exprimiert. Die Isoformen 1 und 3 sind vorherrschend, die Isoformen 4, 5 und 6 werden mäßig exprimiert, Isoform 8 kommt selten vor. Die Isoformen 7, 9 und 10 werden in adulten Geweben nicht exprimiert, mit Ausnahme der adulten Retina, die Isoform 10 exprimiert. Isoform 9 wird schwach im fetalen Gehirn, Herzen, der Lunge, der Skelettmuskulatur und der Milz exprimiert. Der fetale Thymus exprimiert die Isoformen 1, 7, 9 und 10 in ähnlichen Mengen.

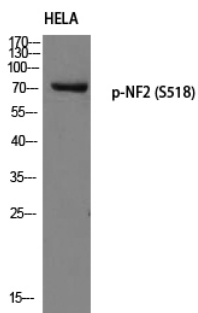
Forschungsbereich

Neurowissenschaften

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus HUVEC-Zellen, die 18 h lang mit IFN-alpha (1000 U/ml) behandelt wurden, unter Verwendung des Merlin-Antikörpers (Phospho-Ser518). Die rechte Spur ist mit dem Phosphopeptid blockiert.



Western-Blot-Analyse von HELA mit dem p-NF2 (S518)-Antikörper. Der Antikörper wurde 1:1000 verdünnt.