

Produktname: ABCAC Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab06402**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF
Reaktivität	Mensch, Ratte, Maus
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Unverändert
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 und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis IHC 1:50-1:300, ICC/IF 1:50-1:200

tnis

Molekulargewicht 285kDa

Antigen-Informationen

Genname ABCA12

Alternative Namen ABC12

Gen-ID 26154.0

SwissProt ID Q86UK0

Immunogen Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von einem menschlichen Protein. Aminosäurebereich: 2170–2250

Hintergrund

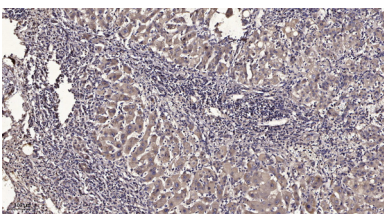
Das von diesem Gen kodierte Membranprotein gehört zur Superfamilie der ATP-bindenden Kassetten-Transporter (ABC-

Transporter). ABC-Proteine transportieren verschiedene Moleküle durch extra- und intrazelluläre Membranen. ABC-Gene werden in sieben verschiedene Unterfamilien unterteilt (ABC1, MDR/TAP, MRP, ALD, OABP, GCN20 und White). Das kodierte Protein gehört zur ABC1-Unterfamilie, der einzigen größeren ABC-Unterfamilie, die ausschließlich in vielzelligen Eukaryoten vorkommt. Alternatives Spleißen dieses Gens führt zu mehreren Transkriptvarianten. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], alternative Produkte: Es scheinen weitere Isoformen zu existieren. Erkrankung: Defekte im ABCA12-Gen sind die Ursache der Ichthyosis harlequin (HI) [MIM:242500], auch bekannt als Harlekin-Fötus. HI ist eine sehr schwere Hauterkrankung, bei der das Neugeborene mit einer dicken Schicht aus panzerartigen Schuppen zur Welt kommt. Die Haut trocknet aus und bildet harte, rautenförmige Plaques, die durch Risse voneinander getrennt sind und an eine Panzerung erinnern. Die normalen Gesichtszüge sind stark beeinträchtigt, mit Verformungen der Lippen (Eklabion), Augenlider (Ektropium), Ohren und Nasenlöcher. Betroffene Babys werden oft zu früh geboren und überleben die Perinatalperiode selten. Defekte im ABCA12-Gen sind die Ursache der Ichthyosis lamellar Typ 2 (LI2) [MIM:601277], auch bekannt als Ichthyosis congenita IIB (ICR2B). LI ist eine nicht-bullöse Ichthyose, eine Hauterkrankung, die durch eine abnorme Verhornung der Epidermis gekennzeichnet ist. Sie ist eine der schwersten Formen der Ichthyose, die bei der Geburt sichtbar ist und lebenslang besteht. LI-Patienten werden mit einer dichten, glänzenden, durchscheinenden Hülle, der sogenannten Kollodiummembran, geboren. In den ersten Lebenswochen wird die Kollodiummembran allmählich durch großflächige, dunkelbraune, plattenartige Schuppen ersetzt, wobei Erythrodermie nur minimal oder gar nicht auftritt. Die Straffheit der Gesichtshaut führt häufig zu Ektropium, Eklabium und vernarbender Alopezie der Kopfhaut. Häufige Komplikationen sind starke Hitzeintoleranz und rezidivierende Ohrenentzündungen. Domäne: Multifunktionelles Polypeptid mit zwei homologen Hälften, die jeweils eine hydrophobe Membranverankerungsdomäne und eine ATP-bindende Kassetten-Domäne (ABC-Domäne) enthalten. Funktion: Wahrscheinlicher Transporter, der an der Lipidhomöostase beteiligt ist. Ähnlichkeit: Gehört zur ABC-Transporterfamilie, Unterfamilie ABCA. Ähnlichkeit: Enthält zwei ABC-Transporterdomänen. Gewebespezifität: Wird hauptsächlich im Magen, in der Plazenta, im Hoden und im fetalen Gehirn exprimiert.

Forschungsbereich

ABC-Transporter;

Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Leberkrebsgewebe. 1. Der Antikörper wurde 1:200 verdünnt (über Nacht bei 4 °C inkubiert). 2. Zur Antigenrückgewinnung wurde Tris-EDTA (pH 9,0) verwendet. 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (45 Minuten bei Raumtemperatur inkubiert).