

Produktname: ATP7B Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab07345**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF, ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
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, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:10000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	ATP7B
Alternative Namen	ATP7B; PWD; WC1; WND; Copper-transporting ATPase 2; Copper pump 2; Wilson disease-associated protein
Gen-ID	540.0
SwissProt ID	P35670
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen ATP7B abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 161–210

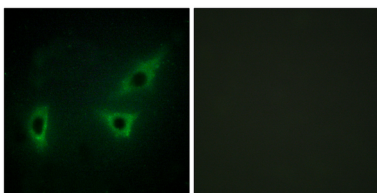
Hintergrund

Dieses Gen gehört zur Familie der P-Typ-Kationentransport-ATPasen und kodiert für ein Protein mit mehreren Membranspannenden Domänen, einer ATPase-Konsensussequenz, einer Scharnierdomäne, einer Phosphorylierungsstelle und mindestens zwei mutmaßlichen Kupferbindungsstellen. Das Protein fungiert als Monomer und exportiert Kupfer aus den Zellen, beispielsweise durch den Efflux von Leberkupfer in die Galle. Alternative Spleißvarianten, die verschiedene Isoformen mit unterschiedlicher zellulärer Lokalisation kodieren, wurden charakterisiert. Mutationen in diesem Gen sind mit der Wilson-Krankheit (WD) assoziiert. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], katalytische Aktivität: $\text{ATP} + \text{H}_2\text{O} + \text{Cu}^{2+}(\text{In}) = \text{ADP} + \text{Phosphat} + \text{Cu}^{2+}(\text{Out})$, Krankheit: Defekte im ATP7B-Gen sind die Ursache der Wilson-Krankheit (WD) [MIM:277900]. Die Wilson-Krankheit (WD) ist eine autosomal-rezessive Störung des Kupferstoffwechsels, bei der Kupfer in der Leber nicht in Ceruloplasmin eingebaut und nicht über die Galle ausgeschieden werden kann. Kupfer reichert sich in der Leber und anschließend im Gehirn und in den Nieren an. Die Erkrankung ist durch neurologische Symptome und Anzeichen einer Leberzirrhose gekennzeichnet. Funktion: Beteiligt am Export von Kupfer aus den Zellen, z. B. am Efflux von hepatischem Kupfer in die Galle. Online-Informationen: Website zur Wilson-Krankheit. Posttranslationale Modifikation (PTM): Isoform 1 kann am N-Terminus proteolytisch gespalten werden, wodurch die WND/140-kDa-Form entsteht. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der Kationentransport-ATPasen (P-Typ). Subfamilie Typ IB. Ähnlichkeit: Enthält 6 HMA-Domänen. Subzelluläre Lokalisation: Vorwiegend im Trans-Golgi-Netzwerk (TGN) zu finden. Wird bei erhöhten Kupferkonzentrationen nicht zur Plasmamembran umverteilt. Untereinheit: Monomer. Interagiert mit COMMD1/MURR1. Gewebespezifität: Am häufigsten in Leber und Niere, auch im Gehirn nachweisbar. Isoform 2 wird im Gehirn, nicht aber in der Leber exprimiert. Die gesplattene Form WND/140 kDa findet sich in Leberzelllinien und anderen Geweben.

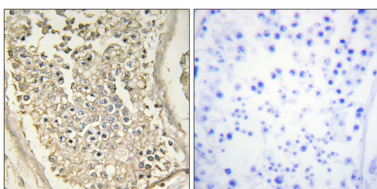
Forschungsbereich

Signalübertragung; Stoffwechsel; Vitamine/Mineralstoffe

Bilddaten



Immunfluoreszenzanalyse von HeLa-Zellen mit dem ATP7B-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Hodengewebe unter Verwendung des ATP7B-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.