

**Produktname: CAB1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab07802**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

|                      |  |
|----------------------|--|
| <b>Beschreibung</b>  | polyklonaler Kaninchenantikörper   |
| <b>Host</b>          | Kaninchen  |
| <b>Anwendung</b>     | WB,IHC,ICC/IF,ELISA  |
| <b>Reaktivität</b>   | Mensch, Maus, Ratte  |
| <b>Konjugation</b>   | Unkonjugiert   |
| <b>Modifikation</b>  | Unverändert  |
| <b>Isotyp</b>        | IgG  |
| <b>Klonalität</b>    | Polyklonal   |
| <b>Form</b>          | Flüssig  |
| <b>Konzentration</b> | 1 mg/ml  |
| <b>Lagerung</b>      | Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.                          |
| <b>Versand</b>       | Eisbeutel  |
| <b>Puffer</b>        | Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N. |
| <b>Aufreinigung</b>  | Affinitätsreinigung  |

**Anwendung**

|                              |  |
|------------------------------|--|
| <b>Verdünnungsverhältnis</b> | WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000 |
| <b>Molekulargewicht</b>      | 70kDa  |

**Antigen-Informationen**

|                          |   |
|--------------------------|---|
| <b>Genname</b>           | ADCK3   |
| <b>Alternative Namen</b> | ADCK3; CAB1; PP265; Chaperone activity of bc1 complex-like; mitochondrial; Chaperone-ABC1-like; aarF domain-containing protein kinase 3 |
| <b>Gen-ID</b>            | 56997.0   |
| <b>SwissProt ID</b>      | Q8NI60  |
| <b>Immunogen</b>         | Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem ADCK3, hergestellt. Aminosäurebereich: 301–350               |

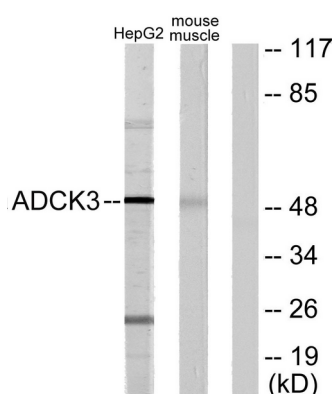
## Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein mitochondriales Protein, das dem Hefe-ABC1-Protein ähnelt und in einem Elektronentransfer-Membranproteinkomplex der Atmungskette fungiert. Es gehört nicht zur Familie der ABC-Transporterproteine. Die Expression dieses Gens wird durch den Tumorsuppressor p53 und als Reaktion auf DNA-Schäden induziert; die Hemmung seiner Expression unterdrückt die p53-induzierte Apoptose teilweise. Es wurden alternativ gespleißte Transkriptvarianten gefunden; deren vollständige Länge ist jedoch noch nicht bestimmt. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte in CAB1 sind eine Ursache für Coenzym-Q10-Mangel [MIM:607426]; auch bekannt als primärer CoQ10-Mangel. Patienten mit Coenzym-Q10-Mangel weisen eine progressive neurologische Erkrankung mit Kleinhirnatrophie, Entwicklungsverzögerung und Hyperlaktatämie auf. Defekte im CAB1-Gen sind die Ursache der autosomal-rezessiven spinocerebellären Ataxie Typ 9 (SCAR9) [MIM:612016], auch bekannt als autosomal-rezessive zerebelläre Ataxie Typ 2 (ARCA2). Die spinocerebelläre Ataxie ist eine klinisch und genetisch heterogene Gruppe zerebellärer Erkrankungen. Patienten zeigen eine fortschreitende Gangstörung und häufig eine beeinträchtigte Koordination von Händen, Sprache und Augenbewegungen aufgrund der Degeneration des Kleinhirns mit variabler Beteiligung von Hirnstamm und Rückenmark. SCAR9 ist eine autosomal-rezessive Form, die durch Gangataxie und Kleinhirnatrophie mit langsamer Progression und wenigen Begleitsymptomen gekennzeichnet ist. Patienten können gesteigerte Sehnenreflexe und ein positives Hoffmann-Zeichen, eine leichte psychomotorische Verlangsamung, eine leichte axonale Degeneration des Nervus suralis, Belastungsintoleranz und erhöhte Serum-Laktatwerte aufweisen. Funktion: Möglicherweise ein Chaperon-ähnliches Protein, das für die korrekte Konformation und Funktion von Proteinkomplexen in der Atmungskette essenziell ist. Induktion: Durch p53. Ähnlichkeit: Gehört zur Proteinkinase-Superfamilie. ADCK-Proteinkinasefamilie. Ähnlichkeit: Enthält eine Proteinkinase-Domäne. Gewebespezifität: Ubiquitär exprimiert, mit einer relativ höheren Konzentration im Herz- und Skelettmuskel.

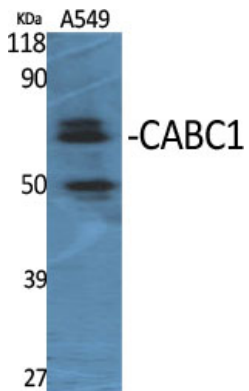
## Forschungsbereich

-

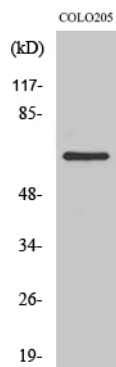
## Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus HepG2- und Mausmuskelzellen unter Verwendung des ADCK3-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen CABC1-Antikörpers



Western-Blot-Analyse von COLO205-Zellen unter Verwendung des polyklonalen Antikörpers CABC1