
Produktname: CD42b Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab08396**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
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, 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	69kDa

Antigen-Informationen

Genname	GP1BA
Alternative Namen	GP1BA; Platelet glycoprotein Ib alpha chain; GP-Ib alpha; GPIb-alpha; GPIbA; Glycoprotein Ibalpha; Antigen CD42b-alpha; CD42b
Gen-ID	2811.0
SwissProt ID	P07359
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das aus der internen Region des humanen GP1BA abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 271–320

Hintergrund

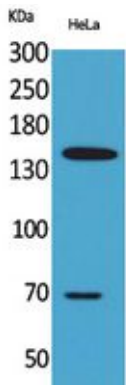
Glykoprotein Ib (GP Ib) ist ein Glykoprotein der Thrombozytenmembran, das aus einem Heterodimer, einer α - und einer β -Kette, besteht, die über Disulfidbrücken verbunden sind. GP Ib fungiert als Rezeptor für den von-Willebrand-Faktor (VWF). Der vollständige Rezeptorkomplex umfasst die nicht-kovalente Assoziation der α - und β -Untereinheiten mit den Thrombozyten-Glykoproteinen IX und V. Die Bindung des GP-Ib-IX-V-Komplexes an VWF erleichtert die initiale Thrombozytenadhäsion an das vaskuläre Subendothel nach Gefäßverletzungen und initiiert zudem Signalprozesse innerhalb der Thrombozyten, die zu einer verstärkten Thrombozytenaktivierung, Thrombose und Hämostase führen. Das Gen kodiert die α -Untereinheit. Mutationen in diesem Gen verursachen Bernard-Soulier-Syndrome und die von-Willebrand-Krankheit vom Thrombozytentyp. Die kodierende Region dieses Gens enthält bekanntermaßen eine polymorphe Variable Number Tandem Repeat (VNTR)-Domäne. Defekte im GP1BA-Gen sind eine Ursache des Bernard-Soulier-Syndroms (BSS) [MIM:231200], auch bekannt als Riesenplättchenkrankheit (GPD). BSS-Patienten weisen ungewöhnlich große Thrombozyten und eine klinische Blutungsneigung auf. Defekte im GP1BA-Gen sind außerdem eine Ursache der von-Willebrand-Krankheit (vWD) [MIM:177820], auch bekannt als Thrombozyten-Typ-von-Willebrand-Krankheit oder Pseudo-von-Willebrand-Krankheit (Pseudo-vWD). Diese autosomal-dominante Blutungsstörung wird durch eine erhöhte Affinität von GP-Ib zu löslichem vWF verursacht, was aufgrund der Entfernung von vWF aus dem Blutkreislauf zu einer beeinträchtigten Hämostase führt. Darüber hinaus sind Defekte im GP1BA-Gen die Ursache der benignen mediterranen Makrothrombozytopenie [MIM:153670]. Auch bekannt als autosomal-dominantes benignes Bernard-Soulier-Syndrom. Die benigne mediterrane Makrothrombozytopenie ist durch milde oder keine klinischen Symptome, normale Thrombozytenfunktion und normale Megakaryozytenzahl gekennzeichnet. Genetische Variationen im GP1BA-Gen können eine Ursache für die Anfälligkeit für nicht-arteriitische anteriore ischämische Optikusneuropathie (NAION) sein [MIM:258660]; auch bekannt als Anfälligkeit für anteriore ischämische Optikusneuropathie (AION). AION führt zu Sehverlust aufgrund einer Schädigung des Sehnervs durch unzureichende Blutversorgung. AION wird im Allgemeinen in zwei Typen unterteilt: arteriitische AION und NAION. NAION entsteht wahrscheinlich durch kleinste Infarkte des Sehnervs, die durch einen Verschluss der hinteren Ziliararterien verursacht werden. Hypercholesterinämie, Diabetes mellitus, ischämische Herzkrankheit, Hyperhomocysteinämie, Hypertonie und Bandscheibenvorfall gelten als prädisponierende Faktoren. Funktion: GP-Ib, ein Oberflächenmembranprotein der Thrombozyten, ist an der Bildung von Thrombozytenpfropfen beteiligt, indem es an die A1-Domäne des bereits an das Subendothel gebundenen vWF bindet. Sonstiges: Bindungsstellen für vWF und Thrombin (die Funktion der letzteren Bindungsstelle ist unbekannt) befinden sich im N-terminalen Bereich des Moleküls. Sonstiges: Die Thrombozytenaktivierung beinhaltet offenbar die Dissoziation des makromolekularen Komplexes von GP-Ib mit dem Thrombozyten-Glykoprotein IX (GP-IX) und die Ablösung von GP-Ib vom Aktin-bindenden Protein. Polymorphismus: Polymorphismen entstehen durch eine variable Anzahl von Tandemwiederholungen von 13 Aminosäuren der Sequenz S-E-P-A-P-S-P-T-P-E-P-T im Mucin-ähnlichen Bereich. Makroglykopeptid-Domäne (Pro/Thr-reich). Allel D (hier dargestellt) enthält eine Wiederholung ab Position 415, Allel C zwei, Allel B drei und Allel A vier. Allel B ist mit einer Anfälligkeit für nicht-arteriitische anteriore ischämische Optikusneuropathie assoziiert. Polymorphismus: Position 161 ist mit dem plättchenspezifischen Alloantigen Siba assoziiert. Siba(-) besitzt Thr-161, Siba(+) Met-161. Siba ist an der neonatalen Alloimmunthrombozytopenie (NATP) beteiligt. PTM: Glycocalicin, das annähernd mit dem extrazellulären Teil des Moleküls übereinstimmt, wird während der Thrombozytenlyse durch Calpain abgespalten. Ähnlichkeit: Enthält 6 LRR-Wiederholungen (Leucin-reich). Untereinheit: Heterodimer aus GP-Ib α und β ; Disulfidbrücken. GP-IX bildet über eine nicht-kovalente Bindung

einen Komplex mit dem GP-Ib-Heterodimer. Interagiert mit FLNB.

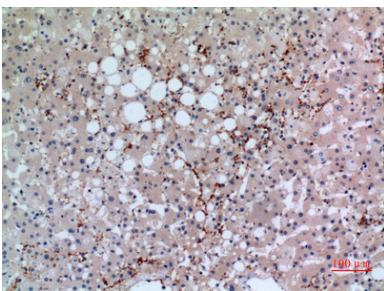
Forschungsbereich

ECM-Rezeptor-Interaktion; Hämatopoetische Zelllinie;

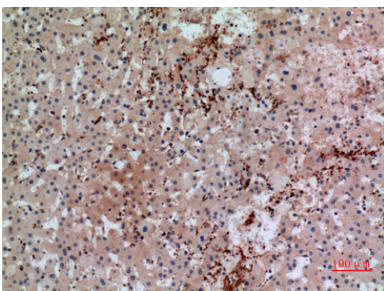
Bilddaten



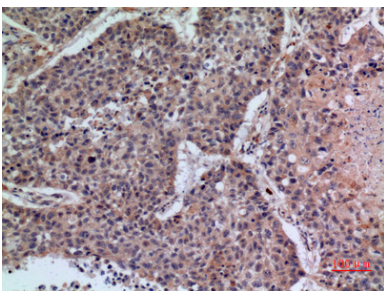
Western-Blot-Analyse von HeLa-Zellen mit einem polyklonalen CD42b-Antikörper. Der Sekundärantikörper wurde 1:20000 verdünnt.



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lebergewebe, Antikörperverdünnung 1:100



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lebergewebe, Antikörperverdünnung 1:100



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lungengewebe, Antikörperverdünnung 1:100