
Produktname: CHST6 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab08790**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	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** ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000**tnis****Molekulargewicht****Antigen-Informationen**

Genname	CHST6 CHST6; Carbohydrate sulfotransferase 6; Corneal N-acetylglucosamine-6-O-sulfotransferase; C-GlcNAc6ST; hCGn6ST; Galactose/N-acetylglucosamine/N-acetylglucosamine 6-O-sulfotransferase 4-beta; GST4-beta; N-acetylglucosamine 6-O-sulfotransfera
Alternative Namen	
Gen-ID	4166.0
SwissProt ID	Q9GZX3
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem CHST6,

hergestellt. Aminosäurebereich: 331–380

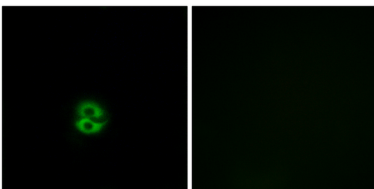
Hintergrund

Das von diesem Gen kodierte Protein ist ein Enzym, das die Übertragung einer Sulfatgruppe auf die GlcNAc-Reste des Keratans katalysiert. Keratansulfat trägt zur Aufrechterhaltung der Hornhauttransparenz bei. Defekte in diesem Gen sind eine Ursache für die makuläre Hornhautdystrophie (MCD). [bereitgestellt von RefSeq, Jan. 2010], Achtung: PubMed:12824236 berichteten über eine Gly-204-Variante; ihren in Abbildung 1 dargestellten Ergebnissen zufolge handelt es sich jedoch um eine Gln-204-Variante. Krankheit: Defekte im CHST6-Gen sind die Ursache für die makuläre Hornhautdystrophie (MCD) [MIM:217800]. MCD ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, die durch Hornhauttrübungen gekennzeichnet ist. Der Beginn liegt im ersten Lebensjahrzehnt, üblicherweise zwischen 5 und 9 Jahren. Die Erkrankung verläuft progressiv. Es entwickeln sich winzige, graue, punktförmige Trübungen. Die Hornhautsensibilität ist in der Regel reduziert. Schmerzhaftes Anfällen mit Photophobie, Fremdkörpergefühl und rezidivierenden Erosionen treten bei den meisten Patienten auf. Es gibt verschiedene Typen der MCD: MCD Typ I, bei dem sulfatiertes Keratansulfat (KS) im Serum und in der Kornea praktisch fehlt, wie durch KS-spezifische Antikörper nachgewiesen wird; und MCD Typ II, bei dem die normale KS-Antikörperreaktion in Kornea und Serum vorliegt. Patienten mit MCD Typ I weisen üblicherweise eine homozygote Missense-Mutation auf, während Patienten mit MCD Typ II eine große Deletion und einen Aminosäureaustausch in der Upstream-Region des CHST6-Gens zeigen. Die einzige Missense-Mutation bei Typ II ist Cys-50, die heterozygot mit einem Aminosäureaustausch in der Upstream-Region auf dem anderen Allel des CHST6-Gens vorliegt. Funktion: Katalysiert die Übertragung von Sulfat auf Position 6 nicht-reduzierender N-Acetylglucosamin-(GlcNAc)-Reste des Keratans. Vermittelt die Sulfatierung von Keratan in der Kornea. Keratansulfat spielt eine zentrale Rolle bei der Aufrechterhaltung der Hornhauttransparenz. Es wirkt auf das nicht-reduzierende terminale GlcNAc von kurzen und langen Kohlenhydratsubstraten mit Poly-N-Acetyl-Lactosamin-Strukturen. (Online-Informationen: GlycoGene-Datenbank; Ähnlichkeit: Gehört zur Sulfotransferase-1-Familie, Gal/GlcNAc/GalNAc-Subfamilie; Gewebespezifität: Wird in der Hornhaut exprimiert, hauptsächlich im Gehirn, aber auch im Rückenmark und in der Trachea.)

Forschungsbereich

Keratansulfat-Biosynthese;

Bilddaten



Immunfluoreszenzanalyse von A549-Zellen mit dem CHST6-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.