

---

**Produktname: CLC-7 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab08926**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,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,ELISA 1:20000-1:40000
<b>Molekulargewicht</b>	90kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	CLCN7
<b>Alternative Namen</b>	CLCN7; H(+)/Cl(-) exchange transporter 7; Chloride channel 7 alpha subunit; Chloride channel protein 7; ClC-7
<b>Gen-ID</b>	1186.0
<b>SwissProt ID</b>	P51798
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem CLCN7, hergestellt. Aminosäurebereich: 10-59

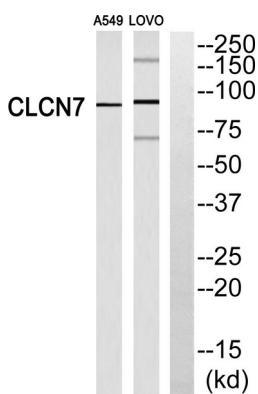
## Hintergrund

Chloridkanal 7 (CLCN7) Homo sapiens. Das Produkt dieses Gens gehört zur CLC-Chloridkanal-Proteinfamilie. Chloridkanäle spielen eine wichtige Rolle in der Plasmamembran und in intrazellulären Organellen. Dieses Gen kodiert für den Chloridkanal 7. Defekte in diesem Gen verursachen die autosomal-rezessive Osteopetrose Typ 4 (OPTB4), auch infantile maligne Osteopetrose Typ 2 genannt, sowie die autosomal-dominante Osteopetrose Typ 2 (OPTA2), auch autosomal-dominante Albers-Schönberg-Krankheit oder Marmorkrankheit genannt. Osteopetrose ist eine seltene genetische Erkrankung, die durch abnorm dichte Knochen aufgrund einer gestörten Resorption unreifer Knochen gekennzeichnet ist. OPTA2 ist die häufigste Form der Osteopetrose und tritt im Jugend- oder Erwachsenenalter auf. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Erkrankung: Defekte im CLCN7-Gen sind die Ursache der autosomal-dominanten Osteopetrose Typ 2 (OPTA2) [MIM:166600], auch bekannt als autosomal-dominante Albers-Schönberg-Krankheit oder Marmorkrankheit. OPTA2 ist die häufigste Form der Osteopetrose und tritt im Jugend- oder Erwachsenenalter auf. Sie ist durch Sklerose gekennzeichnet, die vorwiegend die Wirbelsäule, das Becken und die Schädelbasis betrifft., Erkrankung: Defekte im CLCN7-Gen sind die Ursache der autosomal-rezessiven Osteopetrose Typ 4 (OPTB4) [MIM:611490], auch bekannt als infantile maligne Osteopetrose Typ 2. Osteopetrose ist eine seltene genetische Erkrankung, die durch abnorm dichte Knochen aufgrund einer gestörten Resorption unreifer Knochen gekennzeichnet ist. Die Erkrankung tritt in zwei Formen auf: einer schweren, autosomal-rezessiven Form, die im Mutterleib, im Säuglings- oder Kindesalter auftritt, und einer gutartigen, autosomal-dominanten Form, die in der Adoleszenz oder im Erwachsenenalter auftritt. Funktion: Vermittelt den Austausch von Chloridionen gegen Protonen. Fungiert als Antiporter und trägt zur Ansäuerung des Lysosomenlumens bei. Sonstiges: Die CLC-Kanalfamilie umfasst sowohl Chloridkanäle als auch protonengekoppelte Anionentransporter, die Chlorid oder ein anderes Anion gegen Protonen austauschen. Das Vorhandensein konservierter Glutamatreste ist typisch für Familienmitglieder, die als Antiporter fungieren. Ähnlichkeit: Gehört zur Chloridkanal-Familie (TC 2.A.49). Ähnlichkeit: Enthält 2 CBS-Domänen. Gewebespezifität: Gehirn, Hoden, Muskel und Niere.

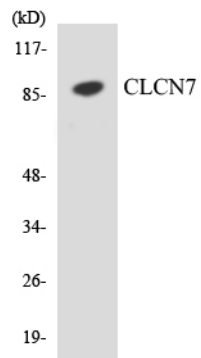
## Forschungsbereich

-

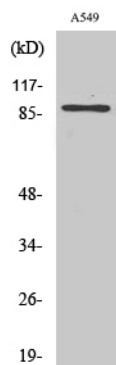
## Bilddaten



Western-Blot-Analyse des CLCN7-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem CLCN7-Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse der Lysate aus COLO205-Zellen unter Verwendung des CLCN7-Antikörpers.



Western-Blot-Analyse von A549-Zellen mit dem polyklonalen Antikörper CLC-7 in einer Verdünnung von 1:500