

Produktname: Polyklonaler Kaninchen-Antikörper gegen gespaltenes Cathepsin C HC (R394)

Katalog-Nr.: APRab08973

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,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,ELISA 1:10000-1:20000

tnis

Molekulargewicht 27kDa

Antigen-Informationen

Genname	CTSC
Alternative Namen	CTSC; CPPI; Dipeptidyl peptidase 1; Cathepsin C; Cathepsin J; Dipeptidyl peptidase I; DPP-I; DPPI; Dipeptidyl transferase
Gen-ID	1075.0
SwissProt ID	P53634
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von der humanen Dipeptidylpeptidase 1 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 345–394

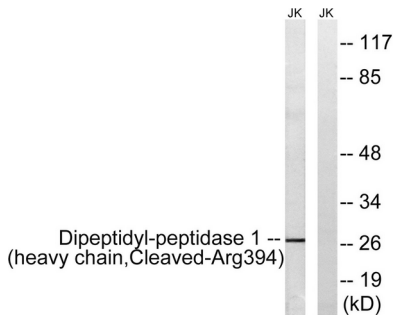
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein Mitglied der Peptidase-C1-Familie und eine lysosomale Cysteinproteinase, die als zentraler Koordinator für die Aktivierung zahlreicher Serinproteinasen in Zellen des Immunsystems fungiert. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten, von denen mindestens eine ein Präproprotein kodiert. Dieses wird proteolytisch prozessiert, wodurch schwere und leichte Ketten entstehen, die ein Disulfid-verknüpftes Dimer bilden. Ein Teil des Propeptids wirkt als intramolekulares Chaperon für die Faltung und Stabilisierung des reifen Enzyms. Dieses Enzym benötigt Chloridionen für seine Aktivität und kann Glucagon abbauen. Defekte im kodierten Protein sind eine Ursache des Papillon-Lefèvre-Syndroms, einer autosomal-rezessiven Erkrankung, die durch palmoplantare Keratose und Parodontitis gekennzeichnet ist. [bereitgestellt von RefSeq, Nov. 2015], katalytische Aktivität: Freisetzung eines N-terminalen Dipeptids, Xaa-Yaa-|-Zaa-, außer wenn Xaa für Arg oder Lys steht oder Yaa oder Zaa für Pro steht., Cofaktor: Bindet 1 Chloridion pro schwerer Kette., Erkrankung: Defekte im CTSC-Gen sind eine Ursache des Haim-Munk-Syndroms (HMS) [MIM:245010], auch bekannt als Keratosis palmoplantaris mit Parodontopathie und Onychogryposis oder Cochin-Jüdische Erkrankung. HMS ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, die durch palmoplantare Keratose, Onychogryposis und Parodontitis gekennzeichnet ist. Weitere Merkmale sind Plattfüße, Arachnodaktylie und Akroosteolyse. Defekte im CTSC-Gen verursachen juvenile Parodontitis (JPD) [MIM:170650], auch bekannt als präpubertäre Parodontitis (PPP). JPD ist durch schwere und langwierige Zahnfleischentzündungen gekennzeichnet, die zu Zahnverlust führen. Die Vererbung von JPD erfolgt autosomal-dominant. Defekte im CTSC-Gen verursachen außerdem das Papillon-Lefèvre-Syndrom (PLS) [MIM:245000], auch bekannt als Keratosis palmoplantaris mit Parodontopathie. PLS ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, die durch palmoplantare Keratose und schwere Parodontitis gekennzeichnet ist, die sowohl das Milchgebiss als auch das bleibende Gebiss betrifft und zu vorzeitigem Zahnverlust führt. Der palmoplantare keratotische Phänotyp variiert von leichter psoriasiformer Schuppenbildung bis hin zu ausgeprägter Hyperkeratose. Keratose betrifft auch andere Körperstellen wie Ellbogen und Knie. Enzymregulation: Stark gehemmt durch die Cysteinpeptidase-Inhibitoren Mersalylsäure, Iodessigsäure und Cystatin. Hemmend durch N-Ethylmaleimid, Gly-Phe-Diazomethan, TLCK, TPCK und bei niedrigem pH-Wert durch Dithiodipyridin. Nicht gehemmt durch den Serinpeptidase-Inhibitor PMSF, den Aminopeptidase-Inhibitor Bestatin oder Metallionen-Chelatoren. Funktion: Thiolprotease. Besitzt Dipeptidylpeptidase-Aktivität. Wirkt gegen ein breites Spektrum an Dipeptidsubstraten, die sowohl polare als auch hydrophobe Aminosäuren enthalten. Prolin kann nicht die P1-Position und Arginin nicht die P2-Position des Substrats besetzen. Kann sowohl als Exopeptidase als auch als Endopeptidase wirken. Aktiviert Serinproteasen wie Elastase, Cathepsin G und Granzyme A und B. Kann auch Neuraminidase und Faktor XIII aktivieren. Induktion: Hochreguliert in Lymphozyten durch IL-2. Online-Informationen: CTSC Mutation DB. PTM: In ca. 50 % der Komplexe wird die Exklusionsdomäne an Position 58 oder 61 abgespalten. Die beiden Teile der Exklusionsdomäne werden durch eine Disulfidbrücke zusammengehalten. PTM: N-glykosyliert. Ähnlichkeit: Gehört zur Peptidase-C1-Familie. Untereinheit: Tetramer aus Heterotrimeren, bestehend aus Exklusionsdomäne, schweren und leichten Ketten. Gewebespezifität: Ubiquitär. Stark exprimiert in Lunge, Niere und Plazenta. In mittleren Konzentrationen in Dickdarm, Dünndarm, Milz und Pankreas nachweisbar.

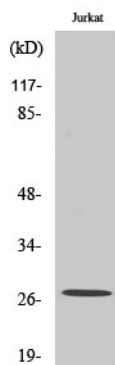
Forschungsbereich

Lysosom;

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus Jurkat-Zellen, die 1 h lang mit 25 μ M Etoposid behandelt wurden, unter Verwendung eines Antikörpers gegen Dipeptidylpeptidase 1 (schwere Kette, gespaltenes Arg394). Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen Antikörpers gegen gespaltenes Cathepsin C HC (R394).