

Produktname: CLN1 Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab09055**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF, ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
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	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:20000
Molekulargewicht	37kDa

Antigen-Informationen

Genname	PPT1
Alternative Namen	PPT1; PPT; Palmitoyl-protein thioesterase 1; PPT-1; Palmitoyl-protein hydrolase 1
Gen-ID	5538.0
SwissProt ID	P50897
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem CLN1, hergestellt. Aminosäurebereich: 16–65

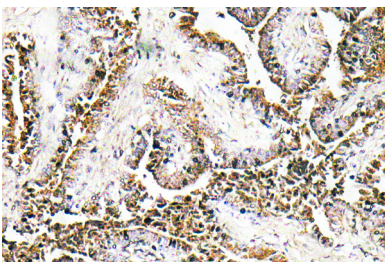
Hintergrund

Das von diesem Gen kodierte Protein ist ein kleines Glykoprotein, das am Katabolismus lipidmodifizierter Proteine während des lysosomalen Abbaus beteiligt ist. Das kodierte Enzym spaltet Thioester-gebundene Fettsäuregruppen wie Palmitat von Cysteinresten ab. Defekte in diesem Gen sind eine Ursache für die infantile neuronale Ceroidlipofuszinose Typ 1 (CLN1 oder INCL) und die neuronale Ceroidlipofuszinose Typ 4 (CLN4). Für dieses Gen wurden zwei Transkriptvarianten gefunden, die für unterschiedliche Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Dez. 2008], katalytische Aktivität: Palmitoyl-Protein + H₂O = Palmitat + Protein., Krankheit: Defekte in PPT1 sind eine Ursache für die neuronale Ceroidlipofuszinose Typ 4 (CLN4) [MIM:204300]. Auch bekannt als neuronale Ceroidlipofuszinose vom Erwachsenentyp (NCL) oder Kufs-Krankheit. Krankheit: Defekte im PPT1-Gen sind die Ursache der infantilen neuronalen Ceroidlipofuszinose Typ 1 (CLN1) [MIM:256730], auch infantile neuronale Ceroidlipofuszinose (INCL) genannt. Die neuronalen Ceroidlipofuszinosen sind eine Gruppe progressiver neurodegenerativer Erkrankungen, die durch die intrazelluläre Akkumulation von autofluoreszierendem Lipopigment-Speichermaterial in unterschiedlichen ultrastrukturellen Mustern gekennzeichnet sind. Das bei CLN1 am häufigsten beobachtete Lipopigmentmuster wird als granuläre osmiophile Ablagerungen (GROD) bezeichnet. Es gibt vier Hauptformen: die infantile, die spätinfantile, die juvenile und die adulte Form. Die infantilen Formen sind durch fortschreitende Sehbeeinträchtigung, Krampfanfälle, motorische Störungen, Demenz und vorzeitigen Tod (im Alter von 8–11 Jahren) gekennzeichnet. Funktion: Entfernt Thioester-gebundene Fettsäuregruppen wie Palmitat von modifizierten Cysteinresten in Proteinen oder Peptiden während des lysosomalen Abbaus. Bevorzugt werden Acylkettenlängen von 14 bis 18 Kohlenstoffatomen. Online-Informationen: Mutationsdatenbank für neuronale Ceroidlipofuszinosen, Online-Informationen: Wissenschaftlicher Newsletter von Retina International. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der Palmitoyl-Protein-Thioesterasen.

Forschungsbereich

Fettsäureverlängerung in den Mitochondrien; Lysosomen;

Bilddaten



Immunohistochemische Analyse des CLN1-Antikörpers in Paraffin-eingebettetem menschlichem Prostatakarzinomgewebe.