

**Produktname: CLN5 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab09057**

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 1:5000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	48kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	CLN5
<b>Alternative Namen</b>	CLN5; Ceroid-lipofuscinosis neuronal protein 5; Protein CLN5
<b>Gen-ID</b>	1203.0
<b>SwissProt ID</b>	O75503
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem CLN5, hergestellt. Aminosäurebereich: 171–220

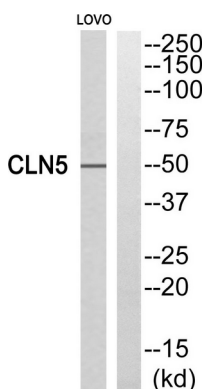
**Hintergrund**

Neuronale Ceroidlipofuszinose 5 (CLN5) Homo sapiens. Dieses Gen ist eines von acht Genen, die mit neuronalen Ceroidlipofuszinosen (NCL) in Verbindung gebracht werden. NCL, auch als Batten-Krankheit bekannt, umfasst eine Gruppe autosomal-rezessiver, neurodegenerativer Erkrankungen, die Kinder betreffen. Die verantwortlichen Gene kodieren wahrscheinlich Proteine, die am Abbau posttranslational modifizierter Proteine in Lysosomen beteiligt sind. Der primäre Defekt bei NCL-Erkrankungen wird mit der lysosomalen Speicherfunktion in Verbindung gebracht. [bereitgestellt von RefSeq, Okt. 2008], Erkrankung: Defekte im CLN5-Gen sind die Ursache der neuronalen Ceroidlipofuszinose 5 (CLN5) [MIM:256731], auch bekannt als finnische Variante der spätinfantilen neuronalen Ceroidlipofuszinose (vLINCL). Es handelt sich um eine tödliche neurodegenerative Erkrankung im Kindesalter, die durch fortschreitenden Seh- und geistigen Abbau, motorische Störungen, Epilepsie und Verhaltensänderungen gekennzeichnet ist. Das erste Symptom ist motorische Ungeschicklichkeit, gefolgt von fortschreitendem Sehverlust, geistiger und motorischer Verschlechterung und später Myoklonien und Krampfanfällen. (Online-Informationen: Neural Ceroid Lipofuscinoses mutation db, PTM: Glykosyliert, Ähnlichkeit: Gehört zur CLN5-Familie, Gewebespezifität: Ubiquitär)

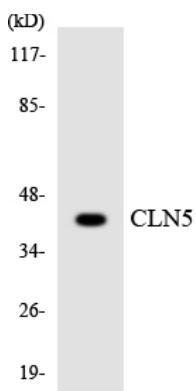
## Forschungsbereich

Lysosom;

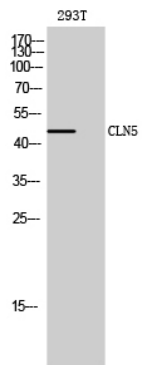
## Bilddaten



Western-Blot-Analyse des CLN5-Antikörpers. Die Spure rechts ist mit dem CLN5-Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse der Lysate aus COLO205-Zellen unter Verwendung des CLN5-Antikörpers.



Western-Blot-Analyse von 293T-Zellen mit dem polyklonalen Antikörper CLN5 in einer Verdünnung von 1:1000