

**Produktname: CRLF1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab09406**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,ELISA
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Maus
<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 und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
<b>Aufreinigung</b>	Affinitätsreinigung

**Anwendung**

**Verdünnungsverhältnis** WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:20000

**tnis**

**Molekulargewicht** 46kDa

**Antigen-Informationen**

**Genname** CRLF1 UNQ288/PRO327

**Alternative Namen**

**Gen-ID** 9244.0

**SwissProt ID** O75462

**Immunogen** Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von humanem Protein. Aminosäurebereich: 50-130

**Hintergrund**

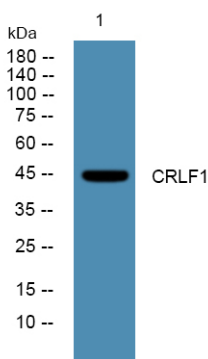
Dieses Gen kodiert für ein Mitglied der Zytokin-Typ-I-Rezeptorfamilie. Das Protein bildet einen sezernierten Komplex mit dem Cardiotrophin-ähnlichen Zytokinfaktor 1 und wirkt auf Zellen, die Rezeptoren für den ziliären neurotrophen Faktor

exprimieren. Der Komplex kann das Überleben von Nervenzellen fördern. Mutationen in diesem Gen führen zum Crisponi-Syndrom und zum Kälte-induzierten Schwitzen (CISS). [bereitgestellt von RefSeq, Okt. 2009], Krankheit: Defekte im CRLF1-Gen sind die Ursache des Kälte-induzierten Schwitzens 1 (CISS1) [MIM:272430]. Das Kälte-induzierte Schwitzen (CISS) ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, die durch starkes Schwitzen bei kühlen Umgebungsbedingungen (Temperaturen von 7 bis 18 Grad Celsius) gekennzeichnet ist. Weitere Anomalien umfassen einen hohen Gaumen, eine nasale Stimme, einen eingesunkenen Nasenrücken, die Unfähigkeit, die Ellbogen vollständig zu strecken, und Kyphoskoliose. Defekte im CRLF1-Gen sind die Ursache des Crisponi-Syndroms [MIM:601378]. Das Crisponi-Syndrom ist eine seltene, autosomal-rezessive Erkrankung, die durch angeborene Muskelkontraktionen der Gesichtsmuskulatur mit Trismus als Reaktion auf Reize, dysmorphe Merkmale, beidseitige Kamptodaktylie, erhebliche Fütterungs- und Atemprobleme sowie Hyperthermie, die in den ersten Lebensmonaten zum Tod führt, gekennzeichnet ist. Das WSXWS-Motiv scheint für die korrekte Proteinfaltung und damit für einen effizienten intrazellulären Transport und die Bindung an Zelloberflächenrezeptoren notwendig zu sein. Es handelt sich um eine Zytokinrezeptor-Untereinheit, die möglicherweise eine regulatorische Rolle im Immunsystem und während der fetalen Entwicklung spielt. Könnte an der Entwicklung des Nervensystems beteiligt sein. Induktion: Hochreguliert in primären Fibroblastenzellkulturen unter Stimulation durch IFN- $\gamma$ , TNF- $\alpha$  und IL-6. Ähnlichkeit: Gehört zur Typ-I-Zytokinrezeptorfamilie, Unterfamilie Typ III. Ähnlichkeit: Enthält eine Ig-ähnliche C2-Domäne (Immunglobulin-ähnlich). Ähnlichkeit: Enthält zwei Fibronectin-Typ-III-Domänen. Untereinheit: Bildet kovalent verknüpfte Di- und Tetramere. Bildet einen heteromeren Komplex mit Cardiotrophin-ähnlichem Zytokin (CLC); der CRLF1/CLC-Komplex ist ein Ligand für den ziliären neurotrophen Faktor-Rezeptor (CNTFR). Gewebespezifität: Höchste Expressionsniveaus wurden in Milz, Thymus, Lymphknoten, Appendix, Knochenmark, Magen, Plazenta, Herz, Schilddrüse und Ovar beobachtet. Stark exprimiert auch in der fetalen Lunge.

## Forschungsbereich

-

## Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus U2OS-Zellen, CRLF1-Kaninchen-Polyclonal-Antikörper wurde 1:1000 verdünnt, 4 °C über Nacht