

**Produktname: Cystatin B Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab09693**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
<b>Reaktivität</b>	Mensch, 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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	11kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	CSTB
<b>Alternative Namen</b>	CSTB; CST6; STFB; Cystatin-B; CPI-B; Liver thiol proteinase inhibitor; Stefin-B
<b>Gen-ID</b>	1476.0
<b>SwissProt ID</b>	P04080
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen Stefin B abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 49–98

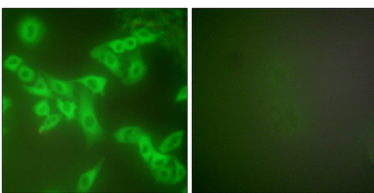
**Hintergrund**

Die Cystatin-Superfamilie umfasst Proteine mit mehreren Cystatin-ähnlichen Sequenzen. Einige Mitglieder sind aktive Cysteinprotease-Inhibitoren, während andere diese inhibitorische Aktivität verloren haben oder möglicherweise nie erworben haben. Es gibt drei inhibitorische Familien innerhalb der Superfamilie: die Cystatine vom Typ 1 (Stefine), die Cystatine vom Typ 2 und die Kininogene. Dieses Gen kodiert ein Stefin, das als intrazellulärer Thiolprotease-Inhibitor fungiert. Das Protein kann ein durch nicht-kovalente Wechselwirkungen stabilisiertes Dimer bilden und dadurch Papain sowie die Cathepsine 1, 1, 2 und 3 hemmen. Es wird angenommen, dass das Protein eine Rolle beim Schutz vor aus Lysosomen austretenden Proteasen spielt. Hinweise deuten darauf hin, dass Mutationen in diesem Gen für die primären Defekte bei Patienten mit progressiver myoklonischer Epilepsie (EPM1) verantwortlich sind. Eine für EPM1 verantwortliche Mutationsart ist die Expansion der Promotorregion dieses Gens (CCCCGCCCGCG-Repeat): Defekte im CSTB-Gen sind die Ursache der progressiven myoklonischen Epilepsie Typ 1 (EPM1) [MIM:254800]. EPM1 ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, die durch schwere, reizsensitive Myoklonien und tonisch-klonische Anfälle gekennzeichnet ist. Der Beginn, der zwischen dem 6. und 13. Lebensjahr auftritt, ist durch Krämpfe charakterisiert. Myoklonien beginnen 1 bis 5 Jahre später. Die Zuckungen treten vorwiegend in der proximalen Muskulatur der Extremitäten auf und sind beidseitig symmetrisch, jedoch asynchron. Anfangs sind sie geringfügig, werden aber im späteren Verlauf so heftig, dass der Betroffene zu Boden geworfen wird. Es entwickeln sich geistige Beeinträchtigungen und schließlich Demenz. Funktion: Dies ist ein intrazellulärer Thiolproteinase-Inhibitor. Stark bindender, reversibler Inhibitor der Cathepsine L, H und B. Ähnlichkeit: Gehört zur Cystatin-Familie. Untereinheit: Kann durch nichtkovalente Kräfte stabilisierte Dimere bilden.

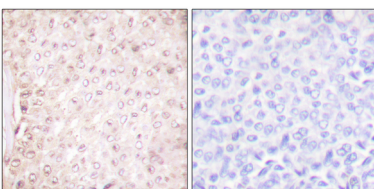
## Forschungsbereich

Zellbiologie

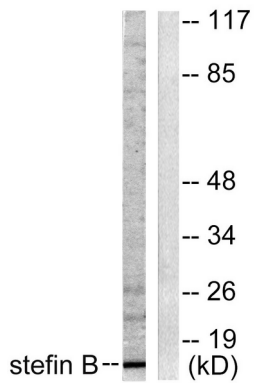
## Bilddaten



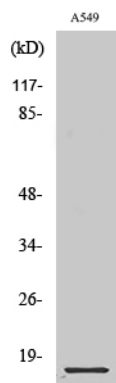
Immunfluoreszenzanalyse von A549-Zellen mit dem Stefin-B-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Brustkrebsgewebe unter Verwendung des Stefin-B-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus A549-Zellen unter Verwendung des Stefin-B-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung eines polyklonalen Cystatin-B-Antikörpers in einer Verdünnung von 1:1000