

Produktname: Cystatin B Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab09694**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF, 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 IHC 1:50-1:200, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:10000-1:20000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	CSTB CST6 STFB
Alternative Namen	Cystatin-B (CPI-B; Liver thiol proteinase inhibitor; Stefin-B)
Gen-ID	1476.0
SwissProt ID	P04080
Immunogen	Synthetisches Peptid aus menschlichem Protein im Aminosäurebereich: 20-60

Hintergrund

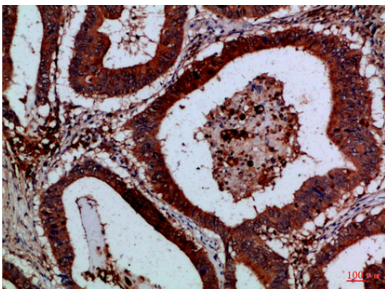
Die Cystatin-Superfamilie umfasst Proteine mit mehreren Cystatin-ähnlichen Sequenzen. Einige Mitglieder sind aktive

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 (CCCCGCCCCGCG-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.

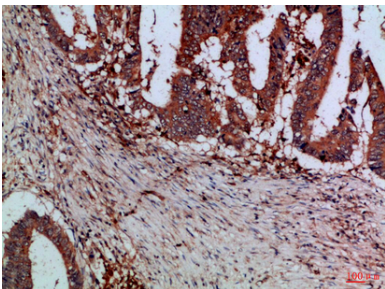
Forschungsbereich

Zellbiologie

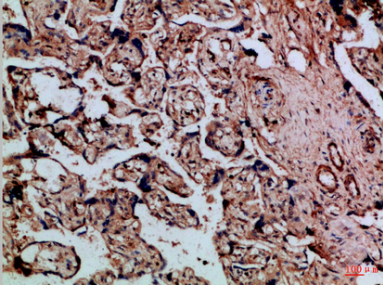
Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Kolonkarzinom, Antikörperverdünnung 1:100



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Kolonkarzinom, Antikörperverdünnung 1:100



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebetteter menschlicher Plazenta,
Antikörperverdünnung 1:100