

**Produktname: Desmin Kaninchen polyklonaler Antikörper****Katalog-Nr.: APRab09922**

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, 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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	54kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	DES
<b>Alternative Namen</b>	DES; Desmin
<b>Gen-ID</b>	1674.0
<b>SwissProt ID</b>	P17661
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem Desmin, hergestellt. Aminosäurebereich: 26–75

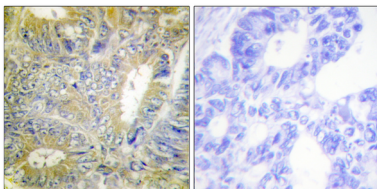
**Hintergrund**

Dieses Gen kodiert ein muskelspezifisches Intermediärfilament der Klasse III. Homopolymere dieses Proteins bilden ein stabiles intrazelluläres filamentöses Netzwerk, das Myofibrillen untereinander und mit der Plasmamembran verbindet. Mutationen in diesem Gen sind mit der Desmin-assoziierten Myopathie, einer familiären kardialen und skelettalen Myopathie (CSM), sowie mit distalen Myopathien assoziiert. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte im DES sind die Ursache der dilatativen Kardiomyopathie Typ 1I (CMD1I) [MIM:604765]. Die dilatative Kardiomyopathie ist eine Erkrankung, die durch eine Erweiterung der Ventrikel und eine eingeschränkte systolische Funktion gekennzeichnet ist und zu Herzinsuffizienz und Arrhythmien führt. Patienten haben ein erhöhtes Risiko für einen vorzeitigen Tod., Krankheit: Defekte im DES sind die Ursache der Desmin-assoziierten kardio-skelettalen Myopathie (CSM) [MIM:601419]. Die zervikale Skapuloperoneale Myopathie (CSM), auch bekannt als Desmin-assoziierte Myopathie (DRM), ist durch eine Skelettmuskelschwäche gekennzeichnet, die mit kardialen Erregungsleitungsstörungen, Arrhythmien, restriktiver Herzinsuffizienz und der intrazellulären Ablagerung von Desmin-reaktiven Substanzen in Herz- und Skelettmuskelzellen einhergeht. Eine Desmin-assoziierte Myopathie kann distal beginnen; in diesem Fall spricht man von hereditärer distaler Myopathie (HDM). Defekte im DES-Gen sind die Ursache des neurogenen skapuloperonealen Syndroms vom Kaeser-Typ (Kaeser-Syndrom) [MIM:181400]. Das Kaeser-Syndrom ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung mit einer charakteristischen skapuloperonealen Verteilung von Schwäche und Atrophie. Es zeigt sich eine große klinische Variabilität, die von skapuloperonealen über Extremitäten-Grindler- bis hin zu distalen Phänotypen mit variabler kardialer oder respiratorischer Beteiligung reicht. Gesichtsschwäche, Dysphagie und Gynäkomastie sind häufige zusätzliche Symptome. Betroffene Männer scheinen im Vergleich zu betroffenen Frauen ein höheres Risiko für plötzlichen Herztod zu haben. Histologische und immunhistochemische Untersuchungen von Muskelbiopsien zeigen ein breites Spektrum an Befunden, von nahezu normaler oder unspezifischer Pathologie bis hin zu typischen myofibrillären Veränderungen mit Desminakkumulation. Funktion: Desmin sind Intermediärfilamente der Klasse III, die in Muskelzellen vorkommen. In der quergestreiften Muskulatur von Erwachsenen bilden sie ein Fasernetzwerk, das Myofibrillen untereinander und von der Peripherie der Z-Scheiben-Strukturen mit der Plasmamembran verbindet. Online-Informationen: Desmin-Eintrag. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der Intermediärfilamente. Untereinheit: Homopolymer.

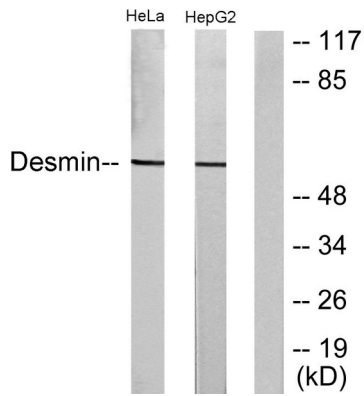
## Forschungsbereich

Hypertrophische Kardiomyopathie (HCM); Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC); Dilatative Kardiomyopathie;

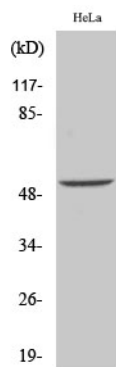
## Bilddaten



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



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus HeLa- und HepG2-Zellen unter Verwendung des Desmin-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen Desmin-Antikörpers