
Produktname: ERAB Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab10561**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte, Affe
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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
Molekulargewicht	27kDa

Antigen-Informationen

Genname	HSD17B10 HSD17B10; ERAB; HADH2; MRPP2; SCHAD; XH98G2; 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase
Alternative Namen	type-2; 17-beta-hydroxysteroid dehydrogenase 10; 17-beta-HSD 10; 3-hydroxy-2-methylbutyryl-CoA dehydrogenase; 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase type II; Endoplasmic
Gen-ID	3028.0
SwissProt ID	Q99714
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem ERAB, hergestellt. Aminosäurebereich: 111–160

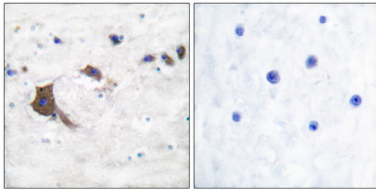
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für die 3-Hydroxyacyl-CoA-Dehydrogenase Typ II, ein Mitglied der Superfamilie der kurzkettigen Dehydrogenasen/Reduktasen. Das Genprodukt ist ein mitochondriales Protein, das die Oxidation einer Vielzahl von Fettsäuren und Steroiden katalysiert und eine Untereinheit der mitochondrialen Ribonuklease P darstellt, die an der tRNA-Reifung beteiligt ist. Das Protein wird mit der Entstehung der Alzheimer-Krankheit in Verbindung gebracht, und Mutationen in diesem Gen verursachen den Mangel an 17 β -Hydroxysteroid-Dehydrogenase Typ 10 (HSD10). Es wurden mehrere alternativ gespleißte Transkriptvarianten identifiziert, die vollständige Sequenz von zwei dieser Varianten konnte jedoch bisher nicht bestimmt werden. [bereitgestellt von RefSeq, Aug. 2014], katalytische Aktivität: (2S,3S)-3-Hydroxy-2-methylbutanoyl-CoA + NAD(+) = 2-Methylacetoacetyl-CoA + NADH., katalytische Aktivität: (S)-3-Hydroxyacyl-CoA + NAD(+) = 3-Oxoacyl-CoA + NADH., Erkrankung: Eine chromosomale Mikroduplikation, die HSD17B10 und HUWE1 betrifft, ist die Ursache für die X-chromosomal vererbte geistige Behinderung Typ 17 (MRX17) [MIM:300705], auch bekannt als X-chromosomal vererbte geistige Behinderung Typ 31 (MRX31). Geistige Behinderung ist gekennzeichnet durch eine deutlich unterdurchschnittliche allgemeine intellektuelle Leistungsfähigkeit, die mit Beeinträchtigungen des adaptiven Verhaltens einhergeht und sich während der Entwicklungsphase manifestiert. Im Gegensatz zur syndromalen oder spezifischen X-chromosomalen mentalen Retardierung, die auch mit assoziierten körperlichen, neurologischen und/oder psychiatrischen Manifestationen einhergeht, ist die intellektuelle Beeinträchtigung das einzige primäre Symptom der nicht-syndromalen X-chromosomalen mentalen Retardierung. Defekte im Gen HSD17B10 sind die Ursache des 2-Methyl-3-hydroxybutyryl-CoA-Dehydrogenase-Mangels (MHBD-Mangel) [MIM:300438]. MHBD-Mangel führt zu neurologischen Auffälligkeiten, einschließlich psychomotorischer Retardierung, und bei nahezu allen Patienten zum Verlust geistiger und motorischer Fähigkeiten. Defekte im Gen HSD17B10 sind außerdem die Ursache der syndromalen X-chromosomalen mentalen Retardierung Typ 10 (MRXS10) [MIM:300220]. MRXS10 ist durch eine leichte geistige Retardierung, Choreoathetose und Verhaltensauffälligkeiten gekennzeichnet. Funktion: Funktionen bei der mitochondrialen tRNA-Reifung. Bestandteil der mitochondrialen Ribonuklease P, einem Enzym, das aus MRPP1/RG9MTD1, MRPP2/HSD17B10 und MRPP3/KIAA0391 besteht und tRNA-Moleküle an ihrem 5'-Ende spaltet. Durch Interaktion mit intrazellulärem Amyloid- β trägt es möglicherweise zur neuronalen Dysfunktion bei, die mit der Alzheimer-Krankheit (AD) assoziiert ist. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der kurzkettigen Dehydrogenasen/Reduktasen (SDR). Untereinheit: Homotetramer (aufgrund von Ähnlichkeit). Interagiert mit MRPP1/RG9MTD1 und MRPP3/KIAA0391. Gewebespezifität: Wird in normalem Gewebe exprimiert, ist aber in von AD betroffenen Neuronen überexprimiert.

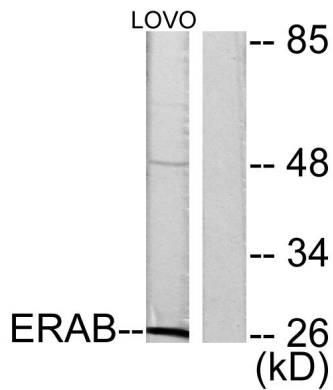
Forschungsbereich

Valin; Abbau von Leucin und Isoleucin; Alzheimer-Krankheit;

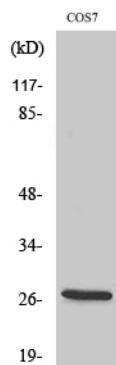
Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Hirngewebe unter Verwendung des ERAB-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



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



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