

Produktname: Faktor IX Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab10785**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
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,ELISA 1:10000-1:20000
Molekulargewicht	52kDa

Antigen-Informationen

Genname	F9 Factor IX
Alternative Namen	Coagulation factor IX (EC 3.4.21.22) (Christmas factor) (Plasma thromboplastin component) (PTC) [Cleaved into: Coagulation factor IXa light chain; Coagulation factor IXa heavy chain]
Gen-ID	2158.0
SwissProt ID	P00740
Immunogen	Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von Faktor IX im Aminosäurebereich: 412-461

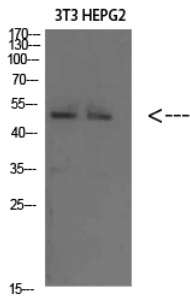
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für den Vitamin-K-abhängigen Gerinnungsfaktor IX, der als inaktives Zymogen im Blut zirkuliert. Faktor XIa spaltet das Aktivierungspeptid ab und bildet so eine schwere und eine leichte Kette, die durch eine oder mehrere Disulfidbrücken verbunden sind. Die Rolle des aktivierten Faktors IX in der Blutgerinnungskaskade besteht darin, Faktor X durch Wechselwirkungen mit Ca^{2+} -Ionen, Membranphospholipiden und Faktor VIII zu aktivieren. Veränderungen dieses Gens, darunter Punktmutationen, Insertionen und Deletionen, verursachen einen Faktor-IX-Mangel, eine rezessive, X-chromosomal vererbte Erkrankung, auch Hämophilie B oder Christmas-Krankheit genannt. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten, die für verschiedene Isoformen kodieren, welche ähnliche proteolytische Prozesse durchlaufen können. [bereitgestellt von RefSeq, Sep 2015], katalytische Aktivität: Selektive Spaltung der Arg-|-Ile-Bindung in Faktor X zur Bildung von Faktor Xa., Krankheit: Defekte in F9 sind die Ursache der rezessiven X-chromosomalen Hämophilie B (HEMB) [MIM:306900], auch bekannt als Weihnachtskrankheit. Krankheit: Mutationen an Position 43 (Oxford-3, San Dimas) und 46 (Cambridge) verhindern die Abspaltung des Propeptids, eine Mutation an Position 93 (Alabama) verhindert wahrscheinlich die Bindung an Zellmembranen, Mutationen an Position 191 (Chapel-Hill) oder an Position 226 (Nagoya oder Hilo) verhindern die Abspaltung des Aktivierungspeptids. Domäne: Calcium bindet an die Gamma-Carboxyglutaminsäure (Gla)-Reste und mit höherer Affinität an eine weitere Stelle jenseits der Gla-Domäne. Funktion: Faktor IX ist ein Vitamin-K-abhängiges Plasmaprotein, das am intrinsischen Weg der Blutgerinnung beteiligt ist, indem es Faktor X in Gegenwart von Ca^{2+} -Ionen, Phospholipiden und Faktor VIIIa in seine aktive Form umwandelt. Sonstiges: 1952 war Dr. R.G. einer der ersten Forscher auf diesem Gebiet. Macfarlane verwendete den Nachnamen des Patienten, Christmas, sowohl zur Bezeichnung der Krankheit als auch des Gerinnungsfaktors, den er „Christmas-Faktor“ nannte. Stephen Christmas war damals ein fünfjähriger Junge. Er starb 1993 im Alter von 46 Jahren an einem erworbenen Immunschwächesyndrom, das er sich durch die Behandlung mit Blutprodukten zugezogen hatte. (Online-Informationen: Klinische Informationen zu BeneFix, Eintrag zu Faktor IX, Datenbank für Hämophilie-B-Mutationen, Der Christmas-Faktor – Ausgabe 41 vom Dezember 2003; Pharmazeutikum: Erhältlich unter den Namen BeneFix (Baxter und American Home Products).) Wird zur Behandlung von Hämophilie B verwendet. PTM: Aktiviert durch Faktor XIa, der das Aktivierungspeptid abspaltet. PTM: Die eisen- und 2-Oxoglutarat-abhängige 3-Hydroxylierung von Aspartat und Asparagin ist (R) stereospezifisch innerhalb der EGF-Domänen. Ähnlichkeit: Gehört zur Peptidase-S1-Familie. Ähnlichkeit: Enthält 1 Gla-Domäne (γ -Carboxyglutamat). Ähnlichkeit: Enthält 1 Peptidase-S1-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält 2 EGF-ähnliche Domänen. Untereinheit: Heterodimer aus einer leichten und einer schweren Kette; disulfidverknüpft. Gewebespezifität: Wird hauptsächlich in der Leber synthetisiert und ins Plasma sezerniert.

Forschungsbereich

Komplement- und Gerinnungskaskaden;

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von 3T3 HEPG2-Zellen mit einem polyklonalen Faktor-IX-Antikörper (Verdünnung 1:800). Der Sekundärantikörper wurde 1:20000 verdünnt.