

Produktname: FBN1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab10856**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	FBN1
Alternative Namen	FBN1; FBN; Fibrillin-1
Gen-ID	2200.0
SwissProt ID	P35555
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Fibrillin-1 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 2811–2860

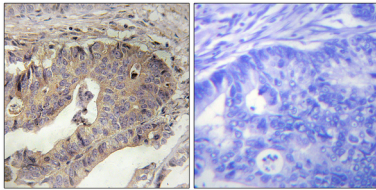
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein Mitglied der Fibrillin-Proteinfamilie. Das kodierte Präproprotein wird proteolytisch in zwei Proteine gespalten: das extrazelluläre Matrixprotein Fibrillin-1 und das Proteinhormon Asprosin. Fibrillin-1 ist ein extrazelluläres Matrixglykoprotein und dient als Strukturkomponente von Kalzium-bindenden Mikrofibrillen. Diese Mikrofibrillen bieten krafttragende Strukturunterstützung in elastischem und nicht-elastischem Bindegewebe im gesamten Körper. Asprosin, das vom weißen Fettgewebe sezerniert wird, reguliert nachweislich die Glukosehomöostase. Mutationen in diesem Gen sind mit dem Marfan-Syndrom und dem verwandten MASS-Phänotyp sowie mit dem Ectopia-lentis-Syndrom, dem Weill-Marchesani-Syndrom, dem Shprintzen-Goldberg-Syndrom und dem neonatalen Progerie-Syndrom assoziiert. [bereitgestellt von RefSeq, Apr. 2016], Krankheit: Defekte im FBN1-Gen sind eine Ursache für isolierte Ectopia lentis (EL) [MIM:129600]. Die Symptome dieser autosomal-dominanten Fibrillinopathie überschneiden sich mit denen des Marfan-Syndroms, mit Ausnahme der Skelett- und Herz-Kreislauf-Manifestationen. Defekte im FBN1-Gen sind eine Ursache des Marfan-Syndroms (MFS) [MIM:154700]. MFS ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die das Skelett-, Augen- und Herz-Kreislauf-System betrifft. Bei MFS treten vielfältige Skelettanomalien auf, darunter Skoliose, Brustwanddeformitäten, Hochwuchs und abnorme Gelenkbeweglichkeit. Eine Linsenluxation (Ectopia lentis) tritt bei bis zu 80 % der MFS-Patienten auf und ist fast immer beidseitig. Die häufigste Todesursache bei MFS-Patienten ist die fortschreitende Erweiterung der Aortenwurzel und der Aorta ascendens, die zu Aorteninsuffizienz und -dissektion führt. Die meisten der über 600 bekannten Mutationen im FBN1-Gen sind Punktmutationen, die übrigen sind Leserastermutationen und Spleißstellenmutationen. Das Marfan-Syndrom wurde bei mindestens zwei historischen Persönlichkeiten, Abraham Lincoln und Paganini, vermutet. Defekte im FBN1-Gen sind eine Ursache des MASS-Syndroms [MIM:604308]. Das MASS-Syndrom ist eine erbliche Bindegewebserkrankung, die durch die Beteiligung der Mitralklappe, der Aorta, des Skeletts und der Haut gekennzeichnet ist. Das MASS-Syndrom ähnelt stark dem Marfan-Syndrom und dem Barlow-Syndrom. Es kommt jedoch nicht zu einer Linsenluxation oder aneurysmatischen Veränderungen der Aorta, und ein Mitralklappenprolaps ist nicht immer vorhanden. Defekte im FBN1-Gen sind außerdem eine Ursache des Shprintzen-Goldberg-Kraniosynostose-Syndroms (SGS) [MIM:182212]. Das SGS ist ein sehr seltenes Syndrom, das durch einen marfanoiden Habitus, Kraniosynostose, charakteristische dysmorphe Gesichtszüge, Skelett- und Herz-Kreislauf-Anomalien, geistige Behinderung, Entwicklungsverzögerung und Lernschwierigkeiten gekennzeichnet ist. Defekte im FBN1-Gen sind die Ursache des autosomal-dominanten Weill-Marchesani-Syndroms (WMS) [MIM:608328]. WMS ist eine seltene Bindegewebserkrankung, die durch Kleinwuchs, Brachydaktylie, Gelenksteife und Augenanomalien wie Mikrosphärophakie, Linsenluxation, hochgradige Myopie und Glaukom charakterisiert ist. Fibrilline sind strukturelle Bestandteile von 10–12 nm großen extrazellulären Kalzium-bindenden Mikrofibrillen, die entweder in Verbindung mit Elastin oder in elastinfreien Bündeln vorkommen. Fibrillin-1-haltige Mikrofibrillen bieten langfristige, krafttragende Strukturunterstützung. (Online-Informationen: Fibrillin-1-Mutationsdatenbank) PTM: Bildet intermolekulare Disulfidbrücken entweder mit anderen Fibrillin-1-Molekülen oder mit anderen Komponenten der Mikrofibrillen. Ähnlichkeit: Gehört zur Fibrillin-Familie. Ähnlichkeit: Enthält 47 EGF-ähnliche Domänen. Ähnlichkeit: Enthält 9 TB-Domänen (TGF- β -Bindungsdomänen). Untereinheit: Interagiert mit COL16A1.

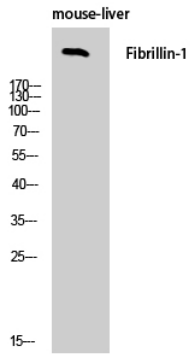
Forschungsbereich

-

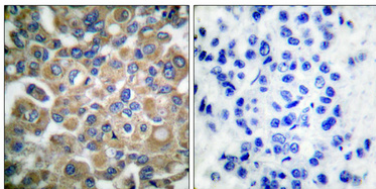
Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Brustkrebsgewebe unter Verwendung des Fibrillin-1-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Mausleberzellen unter Verwendung des polyklonalen Antikörpers FBN1



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Brustkrebsgewebe. Der Antikörper wurde 1:100 verdünnt (4 °C, über Nacht). Zur Antigenrückgewinnung wurde Tris-EDTA-Puffer (pH 8,0) unter hohem Druck und hoher Temperatur verwendet. Die Negativkontrolle (rechts) wurde durch Präadsorption des Antikörpers mit Immunogenpeptid erhalten.