

Produktname: GAS3 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab11300**

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 1:20000-1:40000
Molekulargewicht	22kDa

Antigen-Informationen

Genname	PMP22
Alternative Namen	PMP22; GAS3; Peripheral myelin protein 22; PMP-22; Growth arrest-specific protein 3; GAS-3
Gen-ID	5376.0
SwissProt ID	Q01453
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem PMP22, hergestellt. Aminosäurebereich: 111–160

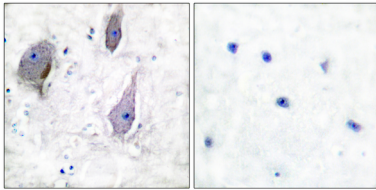
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein integrales Membranprotein, das ein Hauptbestandteil des Myelins im peripheren Nervensystem ist. Studien deuten darauf hin, dass zwei alternativ genutzte Promotoren die gewebespezifische Expression steuern. Verschiedene Mutationen dieses Gens verursachen die Charcot-Marie-Tooth-Krankheit Typ IA, das Dejerine-Sottas-Syndrom und eine hereditäre Neuropathie mit Neigung zu Drucklähmungen. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2013], Krankheit: Defekte im PMP22-Gen sind eine Ursache des Dejerine-Sottas-Syndroms (DSS) [MIM:145900], auch bekannt als Dejerine-Sottas-Neuropathie (DSN) oder hereditäre motorische und sensorische Neuropathie III (HMSN3). DSS ist eine schwere, degenerative Neuropathie aus der Gruppe der demyelinisierenden Charcot-Marie-Tooth-Erkrankungen, die bis zum zweiten Lebensjahr auftritt. Das Dejerine-Sottas-Syndrom (DSS) ist durch eine motorische und sensible Neuropathie mit stark verlangsamten Nervenleitgeschwindigkeiten, erhöhten Proteinkonzentrationen im Liquor cerebrospinalis, hypertrophischen Nervenveränderungen, verzögertem Laufenlernen sowie Areflexie gekennzeichnet. Es gibt sowohl autosomal-dominante als auch autosomal-rezessive Formen des Dejerine-Sottas-Syndroms. Defekte im PMP22-Gen verursachen die hereditäre Neuropathie mit Neigung zu Drucklähmungen (HNPP) [MIM:162500], eine autosomal-dominante Erkrankung, die durch vorübergehende Episoden von verminderter Wahrnehmung oder peripheren Nervenlähmungen nach leichter Zugbelastung, Kompression oder kleineren Traumata charakterisiert ist. Defekte im PMP22-Gen sind außerdem die Ursache der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit Typ 1A (CMT1A) [MIM:118220], auch bekannt als hereditäre motorische und sensible Neuropathie IA. CMT1A ist eine Form der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit, der häufigsten erblichen Erkrankung des peripheren Nervensystems. Die Charcot-Marie-Tooth-Krankheit wird anhand elektrophysiologischer Eigenschaften und histopathologischer Befunde in zwei Hauptgruppen unterteilt: die primäre periphere demyelinisierende Neuropathie (CMT1) und die primäre periphere axonale Neuropathie (CMT2). Neuropathien der CMT1-Gruppe sind gekennzeichnet durch stark reduzierte Nervenleitgeschwindigkeiten (unter 38 m/s), segmentale Demyelinisierung und Remyelinisierung mit zwiebelartigen Strukturen in der Nervenbiopsie, langsam fortschreitende distale Muskelatrophie und -schwäche, fehlende tiefe Sehnenreflexe und Hohlfüße. CMT1A wird autosomal-dominant vererbt. Defekte im PMP22-Gen sind die Ursache der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit Typ 1E (CMT1E) [MIM:118300]. CMT1E ist eine autosomal-dominante Form der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit, die durch das Auftreten von Schallempfindungsschwerhörigkeit in Verbindung mit peripherer demyelinisierender Neuropathie gekennzeichnet ist. Defekte im PMP22-Gen könnten eine Ursache für entzündliche demyelinisierende Polyneuropathie (IDP) sein [MIM:139393]. IDP ist eine mutmaßliche Autoimmunerkrankung, die in akuter (AIDP) oder chronischer Form (CIDP) auftritt. Die akute Form ist auch als Guillain-Barré-Syndrom bekannt. Das Gen könnte an der Wachstumsregulation und der Myelinisierung im peripheren Nervensystem beteiligt sein. Es gehört zur PMP-22/EMP/MP20-Familie.

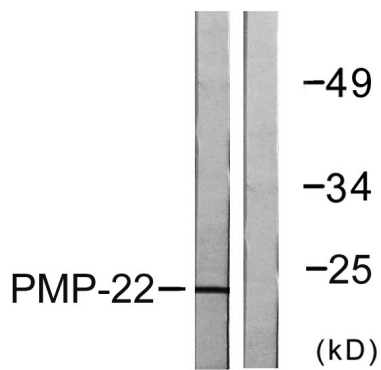
Forschungsbereich

-

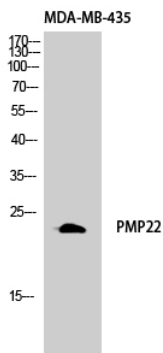
Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Hirngewebe unter Verwendung des PMP22-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus MDA-MB-435-Zellen unter Verwendung des PMP22-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse von MDA-MB-435-Zellen mit dem polyklonalen Antikörper GAS3 in einer Verdünnung von 1:1000