

**Produktname: GLI-3 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab11465**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	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**

**Verdünnungsverhältnis** IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:20000

**tnis**

**Molekulargewicht**

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	GLI3
<b>Alternative Namen</b>	GLI3; Transcriptional activator GLI3; GLI3 form of 190 kDa; GLI3-190; GLI3 full length protein; GLI3FL
<b>Gen-ID</b>	2737.0
<b>SwissProt ID</b>	P10071
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen GLI-3 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 11–60

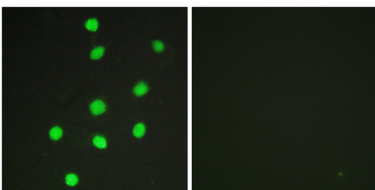
## Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein Protein, das zur Unterklasse der C2H2-Zinkfingerproteine der Gli-Familie gehört. Diese Proteine sind als DNA-bindende Transkriptionsfaktoren charakterisiert und vermitteln die Sonic-Hedgehog-(Shh)-Signalübertragung. Das von diesem Gen kodierte Protein ist im Zytoplasma lokalisiert und aktiviert die Expression des Patched-Drosophila-Homologs (PTCH). Es spielt vermutlich auch eine Rolle während der Embryogenese. Mutationen in diesem Gen wurden mit verschiedenen Erkrankungen in Verbindung gebracht, darunter das Greig-Cephalopolysyndaktylie-Syndrom, das Pallister-Hall-Syndrom, die präaxiale Polydaktylie Typ IV sowie die postaxialen Polydaktylie-Typen A1 und B. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte in GLI3 sind eine Ursache des Pallister-Hall-Syndroms (PHS) [MIM:146510]. Das Pallister-Hall-Syndrom ist durch ein breites Spektrum klinischer Manifestationen gekennzeichnet. Es ist hauptsächlich mit zentraler oder postaxialer Polydaktylie, Syndaktylie und hypothalamischem Hamartom assoziiert. Fehlbildungen der inneren Organe sind häufig, z. B. Analatresie, Uvula bifida, angeborene Herzfehler, pulmonale oder renale Dysplasie. Es handelt sich um eine autosomal-dominante Erkrankung. Defekte im GLI3-Gen sind eine Ursache für postaxiale Polydaktylie Typ A1/B (PAPA1/PAPB) [MIM:174200, 603596]. PAPA ist beim Menschen ein autosomal-dominantes Merkmal, das durch einen zusätzlichen Finger oder Zeh an der ulnaren und/oder fibulären Seite der oberen und/oder unteren Extremitäten gekennzeichnet ist. Der zusätzliche Finger ist gut ausgebildet und artikuliert mit dem fünften oder zusätzlichen Mittelhand-/Mittelfußknochen und ist daher in der Regel funktionsfähig. Defekte im GLI3-Gen sind eine Ursache für präaxiale Polydaktylie Typ IV [MIM:174700]. Präaxiale Polydaktylie (d. h. Polydaktylie an der radialen/tibialen Seite der Hand/des Fußes) umfasst eine heterogene Gruppe von Krankheitsbildern. Bei präaxialer Polydaktylie Typ IV zeigt der Daumen nur eine geringe Duplikation, und die Finger 3 und 4 weisen Syndaktylie unterschiedlichen Ausmaßes auf. Defekte im GLI3-Gen sind die Ursache für das Akrocallosale Syndrom (ACS) [MIM:200990]; auch ACLS abgekürzt. ACS ist gekennzeichnet durch postaxiale Polydaktylie, Großzehenverdopplung, Makrozephalie und das Fehlen des Corpus callosum, meist mit schwerer Entwicklungsverzögerung. Defekte im GLI3-Gen sind die Ursache des Greig-Cephalo-Polysyndaktylie-Syndroms (GCPS) [MIM:175700], einer autosomal-dominanten Erkrankung, die die Gliedmaßen- und kraniofaziale Entwicklung beeinträchtigt. GCPS ist gekennzeichnet durch prä- und postaxiale Polydaktylie, Syndaktylie der Finger und Zehen, Makrozephalie und Hypertelorismus. GLI3 spielt eine Rolle in der Gliedmaßen- und Gehirnentwicklung. Beteiligt an der Weiterleitung des SHH-Signals. Ähnlichkeit: Gehört zur GLI-C2H2-Typ-Zinkfingerproteinfamilie. Ähnlichkeit: Enthält 5 Zinkfinger vom C2H2-Typ. Gewebespezifität: Wird in einer Vielzahl normaler adulter Gewebe exprimiert, darunter Lunge, Dickdarm, Milz, Plazenta, Hoden und Myometrium.

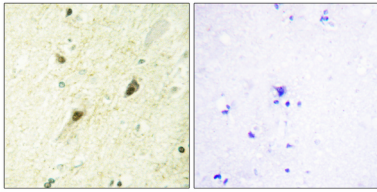
## Forschungsbereich

Hedgehog;Signalwege bei Krebs;Basalzellkarzinom;

## Bilddaten



Immunfluoreszenzanalyse von HepG2-Zellen mit dem GLI-3-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Hirngewebe unter Verwendung des GLI-3-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.