

Produktname: HCCS Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab11925**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, 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 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000
Molekulargewicht	31kDa

Antigen-Informationen

Genname	HCCS
Alternative Namen	HCCS; CCHL; Cytochrome c-type heme lyase; CCHL; Holocytochrome c-type synthase
Gen-ID	3052.0
SwissProt ID	P53701
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von der humanen Cytochrom-c-Typ-Häm-Lyase abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 81–130

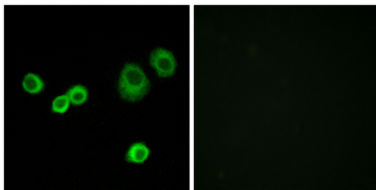
Hintergrund

Holocytochrom-c-Synthase (HCCS) Homo sapiens. Das von diesem Gen kodierte Protein ist ein Enzym, das eine Hämgruppe kovalent an das Apoprotein von Cytochrom c bindet. Defekte in diesem Gen verursachen das Mikrophthalmie-Syndrom Typ 7 (MCOPS7). Für dieses Gen wurden drei Transkriptvarianten gefunden, die für dasselbe Protein kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Jan. 2010]. Katalytische Aktivität: Holocytochrom c = Apocytochrom c + Häm. Erkrankung: Defekte in der HCCS verursachen das Mikrophthalmie-Syndrom Typ 7 (MCOPS7) [MIM:309801], auch bekannt als Mikrophthalmie mit linearen Hautdefekten (MLS) oder MIDAS-Syndrom. Mikrophthalmie ist eine klinisch heterogene Störung der Augenentwicklung, die von der geringen Größe eines einzelnen Auges bis zum vollständigen beidseitigen Fehlen von Augengewebe (Anophthalmie) reicht. In vielen Fällen tritt Mikrophthalmie/Anophthalmie in Verbindung mit Syndromen auf, die auch nicht-okuläre Anomalien umfassen. MCOPS7 ist eine Erkrankung, die durch einseitige oder beidseitige Mikrophthalmie, lineare Hautdefekte bei betroffenen Frauen und intrauterine Letalität bei Männern gekennzeichnet ist. Die Hautdefekte beschränken sich auf Gesicht und Hals und bestehen aus Bereichen aplastischer Haut, die mit zunehmendem Alter zu hyperpigmentierten Arealen abheilen. Weitere Merkmale bei Patientinnen sind Agenesie des Corpus callosum, Sklerokornea, chorioretinale Anomalien, infantile Krampfanfälle, angeborene Herzfehler, geistige Behinderung und Zwerchfellhernie.

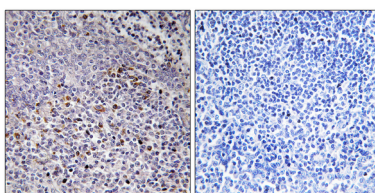
Forschungsbereich

Porphyrin- und Chlorophyllstoffwechsel;

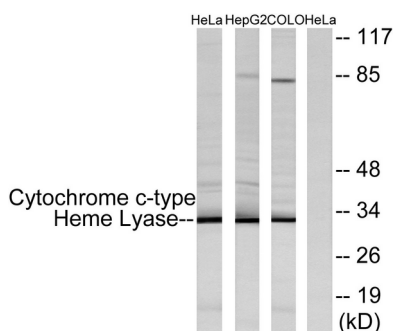
Bilddaten



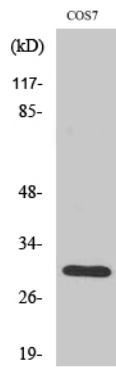
Immunfluoreszenzanalyse von MCF7-Zellen mit einem Antikörper gegen Cytochrom c-Typ Häm-Lyase. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Tonsillengewebe unter Verwendung eines Antikörpers gegen Cytochrom c-Typ-Häm-Lyase. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus HeLa-, HepG2- und COLO-Zellen unter Verwendung eines Antikörpers gegen Cytochrom-c-Typ-Häm-Lyase. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung von HCCS-polyklonalen Antikörpern in einer Verdünnung von 1:2000