
Produktname: Ihh Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab12458**

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	45kDa

Antigen-Informationen

Genname	IHH
Alternative Namen	IHH; Indian hedgehog protein; IHH; HHG-2
Gen-ID	3549.0
SwissProt ID	Q14623
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem Ihh, hergestellt. Aminosäurebereich: 209–258

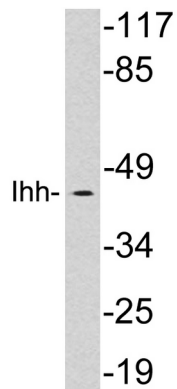
Hintergrund

Dieses Gen kodiert ein Mitglied der Hedgehog-Proteinfamilie. Das kodierte Präproprotein wird proteolytisch prozessiert, wodurch verschiedene Proteinprodukte entstehen, darunter ein N-terminales Fragment, das an der Signalübertragung beteiligt ist. Hedgehog-Proteine sind essenzielle sezernierte Signalmoleküle, die eine Vielzahl von Entwicklungsprozessen regulieren, darunter Wachstum, Musterbildung und Morphogenese. Das von diesem Gen kodierte Protein spielt spezifisch eine Rolle im Knochenwachstum und der Knochendifferenzierung. Mutationen in diesem Gen verursachen Brachydaktylie Typ A1, die durch Verkürzung oder Fehlbildung der Finger und Zehen gekennzeichnet ist. Mutationen in diesem Gen sind auch die Ursache der akrokapitofemorale Dysplasie. [bereitgestellt von RefSeq, Nov. 2015], Krankheit: Defekte im IHH-Gen verursachen die akrokapitofemorale Dysplasie (ACFD) [MIM:607778]. ACFD ist eine Erkrankung, die durch Kleinwuchs unterschiedlichen Schweregrades mit postnatalem Beginn gekennzeichnet ist. Die häufigsten radiologischen Auffälligkeiten finden sich in den Röhrenknochen der Hände und im proximalen Femur. Kegelförmige Epiphysen oder eine ähnliche Epiphysenkonfiguration mit vorzeitigem Epimetaphysenschluss führen zu einer Verkürzung der betroffenen Skelettkomponenten. Kegelförmige Epiphysen traten auch in unterschiedlichem Ausmaß an Schultern, Knien und Sprunggelenken auf. Erkrankung: Defekte im IHH-Gen sind die Ursache der Brachydaktylie Typ A1 (BDA1) [MIM:112500]. BDA1 ist eine autosomal-dominante Erkrankung, die durch rudimentäre oder mit den Endphalangen verschmolzene Mittelphalangen aller Finger und Zehen gekennzeichnet ist. Die proximalen Phalangen der Daumen und Großzehen sind verkürzt. Funktion: Interzelluläres Signal, das für verschiedene Musterbildungsprozesse während der Entwicklung essenziell ist. Bindet an den Patched-Rezeptor (PTC), der in Verbindung mit Smoothened (SMO) die Transkription von Zielgenen aktiviert. Beteiligt an der enchondralen Ossifikation: Reguliert möglicherweise das Gleichgewicht zwischen Wachstum und Ossifikation der sich entwickelnden Knochen. Induziert die Expression des Parathormon-verwandten Proteins (PTHrP). PTM: Cholesterinylierung ist für das Targeting des N-Produkts zu Lipid Rafts und die Multimerisierung erforderlich. PTM: Palmitoyliert. Die N-Palmitoylierung ist für die Multimerisierung des N-Produkts und seine volle Aktivität erforderlich. PTM: Die C-terminale Domäne weist eine Autoproteolyse- und eine Cholesterintransferase-Aktivität auf. Beide Aktivitäten führen zur Spaltung des vollständigen Proteins und zur kovalenten Anlagerung einer Cholesteringruppe an das C-Terminus des neu entstandenen N-terminalen Fragments (N-Produkt). Das N-terminale Peptid ist die aktive Spezies sowohl bei der lokalen als auch bei der Fernsignalübertragung, während das C-terminale Peptid keine Signalaktivität aufweist. Ähnlichkeit: Gehört zur Hedgehog-Familie. Subzelluläre Lokalisation: Das C-terminale Peptid diffundiert aus der Zelle. Subzelluläre Lokalisation: Das N-terminale Peptid bleibt an der Zelloberfläche assoziiert. Gewebespezifität: Wird in der embryonalen Lunge sowie in Niere und Leber von Erwachsenen exprimiert.

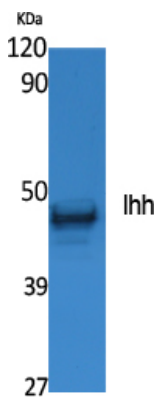
Forschungsbereich

Igel;

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus HepG2-Zellen unter Verwendung des Ihh-Antikörpers.



Western-Blot-Analyse von Extrakten aus NIH-3T3-Zellen unter Verwendung des polyklonalen Ihh-Antikörpers. Der Sekundärintikörper wurde 1:20000 verdünnt.