

**Produktname: LIFR Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab13304**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,IHC,ELISA
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Ratte, Maus
<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**

<b>Verdünnungsverhältnis</b>	WB 1:500-1:2000,IHC 1:50-1:300,ELISA 1:2000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	120kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	LIFR
<b>Alternative Namen</b>	LIFR; Leukemia inhibitory factor receptor; LIF receptor; LIF-R; CD118
<b>Gen-ID</b>	3977.0
<b>SwissProt ID</b>	P42702
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid aus der internen Region des humanen LIFR hergestellt. Aminosäurebereich: 731–780

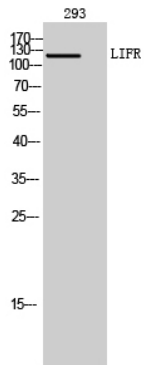
**Hintergrund**

Leukämie-Inhibitionsfaktor-Rezeptor alpha (LIFR) Homo sapiens. Dieses Gen kodiert für ein Protein der Typ-I-Zytokinrezeptorfamilie. Dieses Protein bildet zusammen mit der hochaffinen Konverter-Untereinheit gp130 einen Rezeptorkomplex, der die Wirkung des Leukämie-Inhibitionsfaktors vermittelt. LIFR ist ein polyfunktionelles Zytokin, das an Zelldifferenzierung, -proliferation und -überleben im Erwachsenen und Embryo beteiligt ist. Mutationen in diesem Gen verursachen das Schwartz-Jampel-Syndrom Typ 2, eine Erkrankung aus der Gruppe der Knochenfehlbildungen. Eine Translokation, die den Promotor dieses Gens betrifft, t(5;8)(p13;q12), mit dem Gen für das pleomorphe Adenom 1, ist mit dem pleomorphen Adenom der Speicheldrüse assoziiert, einem häufigen gutartigen epithelialen Tumor der Speicheldrüse. Für dieses Gen wurden mehrere Spleißvarianten gefunden, die für dasselbe Protein kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Erkrankung: Eine Chromosomenumlagerung mit Beteiligung des LIFR-Gens kann eine Ursache für pleomorphe Adenome (PA) der Speicheldrüsen sein [181030]. Pleomorphe Adenome sind die häufigsten gutartigen epithelialen Tumoren der Speicheldrüse. Translokation t(5;8)(p13;q12) mit PLAG1., Erkrankung: Defekte im LIFR-Gen sind die Ursache des Stueve-Wiedemann-Syndroms (SWS) [MIM:601559], auch bekannt als Schwartz-Jampel-Syndrom Typ 2 oder SJS2. SWS ist eine schwere autosomal-rezessive Erkrankung und gehört zur Gruppe der Knochenfehlbildungen. Charakteristisch für SWS sind die Verkrümmung der unteren Extremitäten mit innerer kortikaler Verdickung, verbreiterten Metaphysen mit abnormalem Trabekelmuster und Kamptodaktylie. Weitere Merkmale sind Fütterungs- und Schluckstörungen sowie Atemnot und Hyperthermie-Episoden, die in den ersten Lebensmonaten zum Tod führen. Die wenigen Überlebenden entwickeln eine progressive Skoliose, Spontanfrakturen, Verkrümmungen der unteren Extremitäten mit prominenten Gelenken und Dysautonomie-Symptome, darunter Temperaturinstabilität, fehlende Korneal- und Patellarsehnenreflexe sowie eine glatte Zunge. Domäne: Das Box-1-Motiv ist für die JAK-Interaktion und/oder -Aktivierung erforderlich. Domäne: Das WSXWS-Motiv scheint für die korrekte Proteinfaltung und damit für einen effizienten intrazellulären Transport und die Bindung an Zelloberflächenrezeptoren notwendig zu sein. Funktion: Signaltransduzierendes Molekül. Möglicherweise mit IL6ST über einen gemeinsamen Signalweg verbunden. Die lösliche Form hemmt die biologische Aktivität von LIF, indem sie dessen Bindung an Rezeptoren auf Zielzellen blockiert. Ähnlichkeit: Gehört zur Typ-I-Zytokinrezeptorfamilie. Subfamilie Typ 2. Ähnlichkeit: Enthält 6 Fibronectin-Typ-III-Domänen. Untereinheit: Heterodimer aus LIFR und IL6ST. Das aus LIFR und IL6ST gebildete Heterodimer interagiert mit dem aus CNTF und CNTFR gebildeten Komplex.

## Forschungsbereich

Zytokin-Zytokinrezeptor-Interaktion; Jak\_STAT;

## Bilddaten



Western-Blot-Analyse von 293-Zellen mit dem polyklonalen LIFR-Antikörper. Der Sekundärantikörper wurde 1:20000 verdünnt.