
Produktname: Myotubularin Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab14349**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC
Reaktivität	Mensch, Maus
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 1:50-1:300
Molekulargewicht	70kDa

Antigen-Informationen

Genname	MTM1
Alternative Namen	MTM1; CG2; Myotubularin
Gen-ID	4534.0
SwissProt ID	Q13496
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem Myotubularin, hergestellt. Aminosäurebereich: 241–290

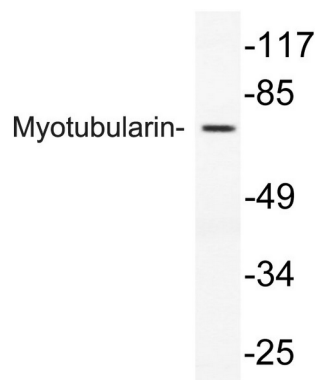
Hintergrund

Dieses Gen kodiert eine Dualspezifitätsphosphatase, die sowohl auf Phosphotyrosin als auch auf Phosphoserin wirkt. Es ist für die Differenzierung von Muskelzellen erforderlich, und Mutationen in diesem Gen wurden als Ursache für die X-chromosomale myotubuläre Myopathie identifiziert. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], katalytische Aktivität: Protein-Tyrosin-Phosphat + H₂O = Protein-Tyrosin + Phosphat., Achtung: Die hier gezeigte Sequenz stammt aus einer automatischen Ensembl-Analyse-Pipeline und sollte als vorläufiges Ergebnis betrachtet werden., Erkrankung: Defekte im MTM1-Gen sind die Ursache der X-chromosomalen zentronukleären Myopathie (XCNM) [MIM:310400], auch bekannt als X-chromosomale myotubuläre Myopathie (XLMTM) oder myotubuläre Myopathie Typ 1 (MTM1). Zentronukleäre Myopathien sind angeborene Muskelerkrankungen, die durch fortschreitende Muskelschwäche und -atrophie gekennzeichnet sind und vorwiegend die Muskulatur des Schulter- und Beckengürtels, des Rumpfes und des Nackens betreffen. Auch distale Muskeln können betroffen sein. Die Schwäche kann bereits in der Kindheit oder Jugend auftreten oder erst im dritten Lebensjahrzehnt manifest werden. Ptosis ist ein häufiges klinisches Merkmal. Zu den auffälligsten histopathologischen Merkmalen gehören eine hohe Frequenz zentral gelegener Kerne in Muskelfasern, die nicht auf Regeneration zurückzuführen sind, eine radiale Anordnung der sarkoplasmatischen Stränge um die zentralen Kerne sowie eine Prädominanz und Hypotrophie von Typ-1-Fasern. Funktion: Dualspezifische Phosphatase, die sowohl auf Phosphotyrosin als auch auf Phosphoserin wirkt. Sie könnte an einem Signaltransduktionsweg beteiligt sein, der für die späte Myogenese notwendig ist, obwohl ihre ubiquitäre Expression auf eine breitere Funktion hindeutet. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der Protein-Tyrosin-Phosphatasen. Nicht-Rezeptor-Klasse Myotubularin-Subfamilie.,Ähnlichkeit: Enthält 1 GRAM-Domäne.,Ähnlichkeit: Enthält 1 Myotubularin-Phosphatase-Domäne.

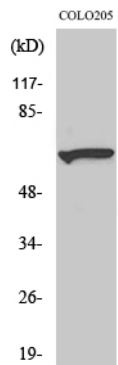
Forschungsbereich

-

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysat aus COLO205-Zellen unter Verwendung eines Myotubularin-Antikörpers.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung eines polyklonalen Myotubularin-Antikörpers in einer Verdünnung von 1:500