

Produktname: SOD-1 Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab18097**

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 1:5000-1:20000
Molekulargewicht	18kDa

Antigen-Informationen

Genname	SOD1
Alternative Namen	SOD1; Superoxide dismutase [Cu-Zn]; Superoxide dismutase 1; hSod1
Gen-ID	6647.0
SwissProt ID	P00441
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humaner SOD-1, hergestellt. Aminosäurebereich: 36–85

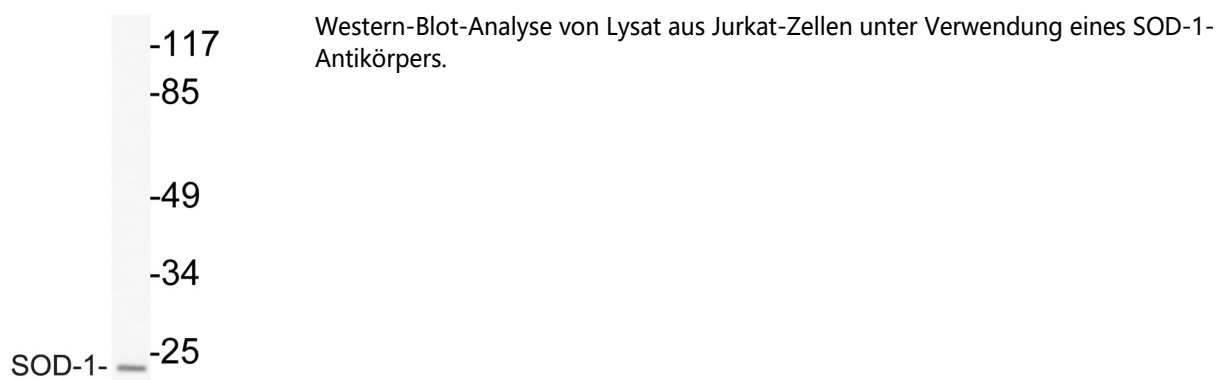
Hintergrund

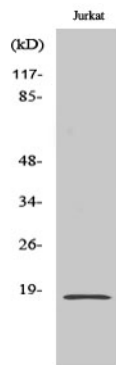
Das von diesem Gen kodierte Protein bindet Kupfer- und Zinkionen und ist eines von zwei Isoenzymen, die für den Abbau freier Superoxidradikale im Körper verantwortlich sind. Das kodierte Isoenzym ist ein lösliches Zytoplasmprotein, das als Homodimer natürlich vorkommende, aber schädliche Superoxidradikale in molekularen Sauerstoff und Wasserstoffperoxid umwandelt. Das andere Isoenzym ist ein mitochondriales Protein. Mutationen in diesem Gen gelten als Ursache familiärer amyotropher Lateralsklerose (ALS). Seltene Transkriptvarianten dieses Gens wurden beschrieben. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], katalytische Aktivität: $2 \text{ Superoxid} + 2 \text{ H}^+ = \text{O}_2 + \text{H}_2\text{O}_2$, Cofaktor: Bindet 1 Kupferion pro Untereinheit, Cofaktor: Bindet 1 Zinkion pro Untereinheit., Erkrankung: Defekte in SOD1 sind die Ursache der amyotrophen Lateralsklerose Typ 1 (ALS1) [MIM:105400]. ALS1 ist eine familiäre Form der amyotrophen Lateralsklerose, einer neurodegenerativen Erkrankung, die die oberen und unteren Motoneuronen betrifft und zu einer tödlichen Lähmung führt. Sensorische Störungen treten nicht auf. Der Tod tritt üblicherweise innerhalb von 2 bis 5 Jahren ein. Die Ätiologie der amyotrophen Lateralsklerose ist wahrscheinlich multifaktoriell und umfasst sowohl genetische als auch Umweltfaktoren. Die Erkrankung ist in 5–10 % der Fälle erblich bedingt und führt zu familiären Formen. Funktion: Zerstört Radikale, die normalerweise in den Zellen produziert werden und für biologische Systeme toxisch sind. Sonstiges: Das Protein (sowohl Wildtyp als auch ALS1-Varianten) neigt in Abwesenheit der intramolekularen Disulfidbrücke oder gebundener Zinkionen zur Bildung fibrillärer Aggregate. Diese Aggregate können zytotoxische Wirkungen haben. Die Zinkbindung fördert die Dimerisierung und stabilisiert die native Form. Online-Informationen: Datenbank für genetische Mutationen bei ALS. Online-Informationen: Eintrag Superoxiddismutase. Posttranslationale Modifikation (PTM): Im Gegensatz zum Wildtyp-Protein werden die pathogenen Varianten ALS1 Arg-38, Arg-47, Arg-86 und Ala-94 durch RNF19A polyubiquitiniert, was zu ihrem proteasomalen Abbau führt. Ähnlichkeit: Gehört zur Cu-Zn-Superoxiddismutase-Familie. Untereinheit: Homodimer. Die pathogenen Varianten ALS1 Arg-38, Arg-47, Arg-86 und Ala-94 interagieren mit RNF19A, während das Wildtyp-Protein dies nicht tut.

Forschungsbereich

Amyotrophe Lateralsklerose (ALS); Huntington-Krankheit; Prionenerkrankungen;

Bilddaten





Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung eines polyklonalen SOD-1-Antikörpers in einer Verdünnung von 1:1000