

**Produktname: TBX1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab18698**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,IHC,ICC/IF,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 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	43kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	TBX1
<b>Alternative Namen</b>	TBX1; T-box transcription factor TBX1; T-box protein 1; Testis-specific T-box protein
<b>Gen-ID</b>	6899.0
<b>SwissProt ID</b>	O43435
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem TBX1, hergestellt. Aminosäurebereich: 311–360

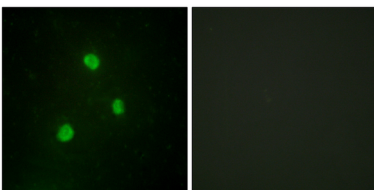
**Hintergrund**

Dieses Gen gehört zu einer phylogenetisch konservierten Genfamilie mit einer gemeinsamen DNA-Bindungsdomäne, der T-Box. T-Box-Gene kodieren für Transkriptionsfaktoren, die an der Regulation von Entwicklungsprozessen beteiligt sind. Das Genprodukt weist eine 98%ige Aminosäuresequenzidentität mit dem Maus-Ortholog auf. Das DiGeorge-Syndrom (DGS) bzw. Velokardiofaziale Syndrom (VCFS), eine häufige angeborene Erkrankung mit neuralleistenbedingten Entwicklungsdefekten, ist mit Deletionen auf Chromosom 22q11.2 assoziiert, wo dieses Gen kartiert wurde. Studien mit Mausmodellen des DiGeorge-Syndroms deuten auf eine wichtige Rolle dieses Gens in der molekularen Ätiologie von DGS/VCFS hin. Für dieses Gen wurden mehrere alternativ gespleißte Transkriptvarianten beschrieben, die für verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte im TBX1-Gen sind eine Ursache für konotrunkale Herzfehlbildungen (CTHM) [MIM:217095]. CTHM umfasst Herzausflusstraktdefekte wie die Fallot-Tetralogie, Pulmonalatresie, doppelt-ausmündenden rechten Ventrikel, Truncus arteriosus communis und Aortenbogenanomalien. Defekte im TBX1-Gen sind eine Ursache des DiGeorge-Syndroms (DGS) [MIM:188400]. Defekte im TBX1-Gen sind eine Ursache des Velokardiofazialen Syndroms (VCFS) [MIM:192430]. Eine Haploinsuffizienz des TBX1-Gens ist für die meisten der körperlichen Fehlbildungen beim DiGeorge-Syndrom (DGS) und beim Velokardiofazialen Syndrom (VCFS) verantwortlich [MIM:188400, 192430]. Das DiGeorge-Syndrom (DGS) ist durch das gleichzeitige Auftreten mehrerer Fehlbildungen gekennzeichnet: hypoplastischer Thymus und hypoplastische Nebenschilddrüsen, angeborene konotrunkale Kardiomyopathie und eine subtile, aber charakteristische Gesichtsfehlbildung. Das Velopharyngeale Fatigue-Syndrom (VCFS) ist durch das gleichzeitige Auftreten angeborener konotrunkaler Herzfehler, Gaumenspalte oder Gaumensegelinsuffizienz, Gesichtsfehlbildungen und Lernschwierigkeiten gekennzeichnet. Es gilt heute als gesichert, dass diese beiden Syndrome zwei klinische Ausprägungen derselben Erkrankung darstellen, die sich in unterschiedlichen Lebensphasen manifestieren. Funktion: Wahrscheinlich ein Transkriptionsregulator, der an Entwicklungsprozessen beteiligt ist. Wird für die normale Entwicklung der Pharyngealbogenarterien benötigt. Ähnlichkeit: Enthält eine T-Box-DNA-Bindungsdomäne.

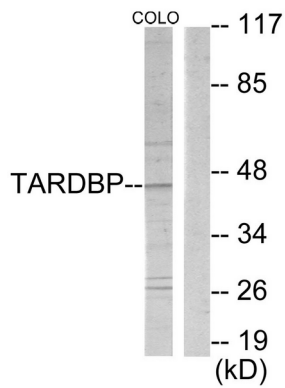
## Forschungsbereich

Neurowissenschaften; Neurologische Prozesse; Neurodegenerative Erkrankungen; Epigenetik und nukleäre Signalübertragung; Transkription; Domänenfamilien; Entwicklungsfamilien

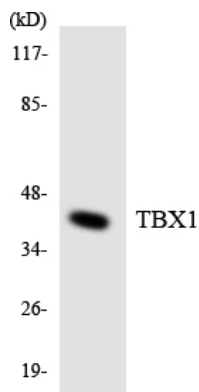
## Bilddaten



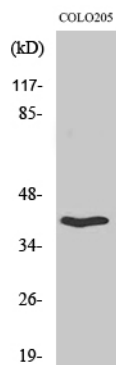
Immunfluoreszenzanalyse von A549-Zellen mit dem TBX1-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus COLO205-Zellen unter Verwendung des TBX1-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse der Lysate von 293-Zellen unter Verwendung des TBX1-Antikörpers.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen Antikörpers TBX1.