

Produktname: Treacle Rabbit Polyclonal Antibody**Katalog-Nr.: APRab19231**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
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 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
Molekulargewicht	152kDa

Antigen-Informationen

Genname	TCOF1
Alternative Namen	TCOF1; Treacle protein; Treacher Collins syndrome protein
Gen-ID	6949.0
SwissProt ID	Q13428
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem TCOF1, hergestellt. Aminosäurebereich: 41-90

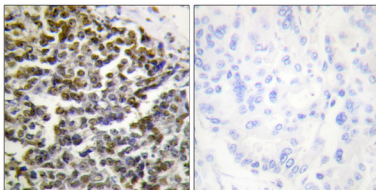
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein nukleoläres Protein mit einer LIS1-Homologiedomäne. Das Protein ist durch seine Interaktion mit dem Upstream-Bindungsfaktor (UBF) an der ribosomalen DNA-Gentranskription beteiligt. Mutationen in diesem Gen wurden mit dem Treacher-Collins-Syndrom in Verbindung gebracht, einer Erkrankung, die unter anderem eine abnorme kraniofaziale Entwicklung umfasst. Für dieses Gen wurden mehrere Transkriptvarianten gefunden, die für verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Sep 2008], Erkrankung: Defekte im TCOF1-Gen sind die Ursache des Treacher-Collins-Syndroms (TCS) [MIM:154500]. TCS ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung der kraniofazialen Entwicklung mit einer Inzidenz von 1/50.000 Lebendgeburten. Die klinischen Merkmale von TCS sind beidseitig symmetrisch und umfassen: (1) Anomalien der äußeren Ohren, Atresie der äußeren Gehörgänge und Fehlbildungen der Gehörknöchelchen im Mittelohr, die zu einer Schallleitungsschwerhörigkeit führen können; (2) Seitliche, nach unten geneigte Lidspalten, häufig mit Kolobomen der Unterlider; (3) Unterentwicklung des Unterkiefers und des Jochbeinkomplexes; (4) Gaumenspalte. Funktion: Kann am nukleolär-zytoplasmatischen Transport beteiligt sein. Spielt möglicherweise eine grundlegende Rolle in der frühen Embryonalentwicklung, insbesondere in der Entwicklung des kraniofazialen Komplexes. PTM: Phosphoryliert nach DNA-Schädigung, wahrscheinlich durch ATM oder ATR. Ähnlichkeit: Enthält eine LisH-Domäne.

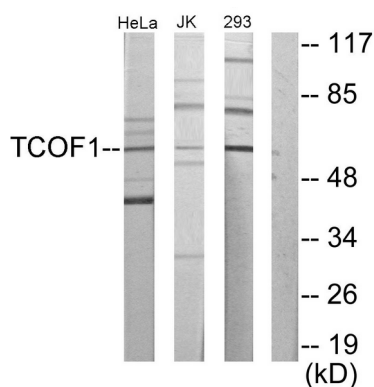
Forschungsbereich

Signaltransduktion; Proteintransport; Nukleärer Import/Export

Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lungenkarzinomgewebe unter Verwendung des TCOF1-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus Jurkat-, 293- und HeLa-Zellen unter Verwendung des TCOF1-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.