

Produktname: Tuberin Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab19416**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF, 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 IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:10000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	TSC2
Alternative Namen	TSC2; TSC4; Tuberin; Tuberous sclerosis 2 protein
Gen-ID	7249.0
SwissProt ID	P49815
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Tuberin/TSC2 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 1428-1477

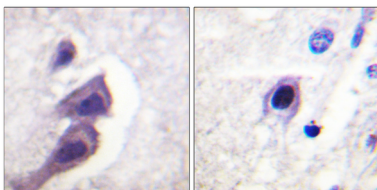
Hintergrund

Mutationen in diesem Gen führen zum tuberösen Sklerosekomplex. Sein Genprodukt wirkt vermutlich als Tumorsuppressor und kann spezifische GTPasen stimulieren. Das Protein bildet mit Hamartin einen cytosolischen Komplex und fungiert möglicherweise als Chaperon für Hamartin. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten, die für verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], alternative Produkte: Es scheinen weitere Isoformen zu existieren. Für einige Isoformen fehlt möglicherweise die experimentelle Bestätigung. Erkrankung: Defekte im TSC2-Gen sind eine Ursache für Lymphangioliomyomatose (LAM) [MIM:606690]. LAM ist eine progressive und oft tödliche Lungenerkrankung, die durch eine diffuse Proliferation abnormer glatter Muskelzellen in der Lunge gekennzeichnet ist. Sie betrifft fast ausschließlich junge Frauen und kann als isolierte Erkrankung oder in Verbindung mit der tuberösen Sklerose auftreten. Defekte im TSC2-Gen sind die Ursache der tuberösen Sklerose (TSC) [MIM:191100]. Die molekulare Grundlage der TSC ist eine Funktionsstörung des Tuberin-Hamartin-Komplexes. TSC ist eine autosomal-dominant vererbte Multisystemerkrankung, die insbesondere Gehirn, Nieren, Herz und Haut betrifft. Charakteristisch für TSC sind Hamartome (gutartige Wucherungen, die überwiegend aus normalerweise im jeweiligen Organ vorkommenden Zellen oder Geweben bestehen) und Hamartien (Entwicklungsanomalien von Gewebekombinationen). Die klinischen Symptome reichen von gutartigen hypopigmentierten Hautflecken über schwere geistige Behinderung mit therapieresistenten Krampfanfällen bis hin zum vorzeitigen Tod durch verschiedene krankheitsbedingte Ursachen. Funktion: Es wird vermutet, dass das Gen als Tumorsuppressor fungiert. TSC1 könnte am vesikulären Transport beteiligt sein, aber auch an der Regulation des Zellwachstumsstillstands und der durch Steroidrezeptoren vermittelten Transkription. Die Interaktion zwischen TSC1 und TSC2 könnte das Andocken von Vesikeln erleichtern. TSC1 stimuliert spezifisch die intrinsische GTPase-Aktivität der Ras-verwandten Proteine RAP1A und RAB5. Dies deutet auf einen möglichen Mechanismus für seine Rolle bei der Regulation des Zellwachstums hin. Mutationen in TSC2 führen in Tumoren zu einer konstitutiven Aktivierung von RAP1A. (Online-Informationen: TSC2-Mutationsdatenbank; PTM: Phosphorylierung an Ser-1387, Ser-1418 oder Ser-1420 beeinflusst die Interaktion mit TSC1 nicht; Ähnlichkeit: Enthält eine Rap-GAP-Domäne; subzelluläre Lokalisation: Im Gleichgewichtszustand in Assoziation mit Membranen; Untereinheit: Interagiert mit TSC1 und HERC1; die Interaktion mit TSC1 stabilisiert TSC2 und verhindert die Interaktion mit HERC1.) Interagiert möglicherweise auch mit dem Adaptermolekül RABEP1. Der finale Komplex enthält TSC2 und RABEP1, die wahrscheinlich an RAB5 gebunden sind. Interagiert mit HSPA1 und HSPA8. Gewebespezifität: Leber, Gehirn, Herz, Lymphozyten, Fibroblasten, Gallengangsepithel, Pankreas, Skelettmuskulatur, Niere, Lunge und Plazenta.

Forschungsbereich

Insulinrezeptor; mTOR; B-Zell-Rezeptor; PI3K/Akt; AMPK

Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Hirngewebe unter Verwendung des Tuberin/TSC2-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.