

Produktname: VHL-Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab19789**

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 1:20000-1:40000
Molekulargewicht	19-24kDa

Antigen-Informationen

Genname	VHL
Alternative Namen	VHL; Von Hippel-Lindau disease tumor suppressor; Protein G7; pVHL
Gen-ID	7428.0
SwissProt ID	P40337
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem VHL, hergestellt. Aminosäurebereich: 34–83

Hintergrund

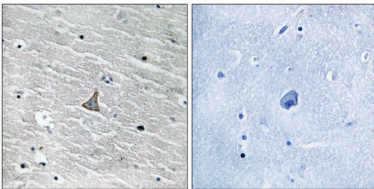
Das von-Hippel-Lindau-Tumorsuppressor-Gen (VHL) ist ein dominant vererbtes familiäres Krebsyndrom, das eine Prädisposition für verschiedene maligne und benigne Tumoren darstellt. Eine Keimbahnmutation dieses Gens ist die Grundlage der familiären Vererbung des VHL-Syndroms. Das von diesem Gen kodierte Protein ist Bestandteil eines Proteinkomplexes, der Elongin B, Elongin C und Cullin-2 umfasst und Ubiquitin-Ligase-E3-Aktivität besitzt. Dieses Protein ist an der Ubiquitinierung und dem Abbau des Hypoxie-induzierbaren Faktors (HIF) beteiligt, einem Transkriptionsfaktor, der eine zentrale Rolle bei der Regulation der Genexpression durch Sauerstoff spielt. Die RNA-Polymerase-II-Untereinheit POLR2G/RPB7 ist ebenfalls ein Zielprotein dieses Proteins. Es wurden alternativ gespleißte Transkriptvarianten beobachtet, die für unterschiedliche Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte im VHL-Gen sind eine Ursache für Phäochromozytome [MIM:171300]. Phäochromozytome sind Katecholamin-produzierende, chromaffine Tumoren, die in 90 % der Fälle im Nebennierenmark entstehen. In den verbleibenden 10 % der Fälle entwickeln sie sich in extraadrenalen sympathischen Ganglien und werden dann als „Paragangliom“ bezeichnet. Phäochromozytome manifestieren sich üblicherweise mit Bluthochdruck. Ungefähr 10 % der Phäochromozytome sind erblich bedingt. Die genetische Grundlage für die meisten Fälle von nicht-syndromalen familiären Phäochromozytomen ist unbekannt., Krankheit: Defekte im VHL-Gen sind eine Ursache für Nierenzellkarzinome Typ 1 (RCC1) [MIM:144700]. Auch als Hypernephrom oder Nierenadenokarzinom bezeichnet. Familiäre Nierenzellkarzinom-Syndrome bilden eine Gruppe von Erkrankungen, die durch eine Veranlagung zur Entwicklung von Nierenzellkarzinomen (RCC) mit verschiedenen histologischen Subtypen gekennzeichnet sind. Defekte im VHL-Gen sind die Ursache der familiären Erythrozytose Typ 2 (ECYT2) [MIM:263400], auch VHL-abhängige Polyzythämie oder Polyzythämie vom Tschuwasch-Typ genannt. ECYT2 ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, die durch eine erhöhte Erythrozytenmasse im Serum, eine Überempfindlichkeit der erythropoetischen Vorläuferzellen gegenüber Erythropoetin, erhöhte Erythropoetin-Serumspiegel und eine normale Sauerstoffaffinität charakterisiert ist. Patienten mit ECYT2 haben ein hohes Risiko für periphere Thrombosen und zerebrovaskuläre Ereignisse. Defekte im VHL-Gen sind die Ursache der von-Hippel-Lindau-Krankheit (VHLD) [MIM:193300]. VHLD ist ein dominant vererbtes familiäres Krebsyndrom, das durch die Entwicklung von retinaler Angiomatose, zerebellärem und spinalem Hämangioblastom, Nierenzellkarzinom (RCC), Phäochromozytom und Pankreastumoren gekennzeichnet ist. VHL Typ 1 tritt ohne Phäochromozytom auf, Typ 2 mit Phäochromozytom. VHL Typ 2 wird weiter in Typ 2A (Phäochromozytom, retinales Angiom und Hämangioblastome ohne Nierenzellkarzinom und Pankreaszyste) und Typ 2B (Phäochromozytom, retinales Angiom und Hämangioblastome mit Nierenzellkarzinom und Pankreaszyste) unterteilt. VHL Typ 2C bezeichnet Patienten mit isoliertem Phäochromozytom ohne Hämangioblastom oder Nierenzellkarzinom. Die geschätzte Inzidenz beträgt 3/100.000 Geburten pro Jahr, die Penetranz liegt bis zum 60. Lebensjahr bei 97 %. Die Bindungsdomäne des Elongin-BC-Komplexes, auch BC-Box genannt, weist die Konsensussequenz [APST]-L-x(3)-C-x(3)-[AILV] auf. Sie ist an der Ubiquitinierung und dem anschließenden proteasomalen Abbau über den von-Hippel-Lindau-Ubiquitinierungskomplex beteiligt. Scheint als Zielprotein-Rekrutierungsuntereinheit im E3-Ubiquitin-Ligase-Komplex zu fungieren und rekrutiert unter normoxischen Bedingungen hydroxylierten Hypoxie-induzierbaren Faktor (HIF). Beteiligt an der Transkriptionsrepression durch Interaktion mit HIF1A, HIF1AN und Histon-Deacetylasen. Signalweg: Proteinmodifikation; Protein-Ubiquitinierung. Subzelluläre Lokalisation: Gleichmäßig zwischen Zellkern und Zytoplasma verteilt, aber nicht membrangebunden. Subzelluläre Lokalisation: Vorwiegend im Zytoplasma und in geringeren Mengen nukleär oder membrangebunden. Untereinheit: Bestandteil des VCB-Komplexes (VHL-Elongin BC-CUL2); dieser Komplex fungiert als Ubiquitin-Ligase E3 und steuert den Proteasom-abhängigen Abbau von Zielproteinen. Interagiert mit CUL2; diese Interaktion

ist von der Integrität des trimeren VBC-Komplexes abhängig. Interagiert (über die Beta-Domäne) mit HIF1A (über die NTAD-Domäne). Diese Interaktion vermittelt den Abbau von HIF1A unter Normoxie und verhindert unter Hypoxie die Ubiquitinierung und den Abbau von HIF1A durch die Vermittlung der hypoxieinduzierten Translokation in den Zellkern, ein Prozess, der ein hypoxieabhängiges regulatorisches Signal erfordert. Interagiert mit RNF139 und UBP33. Interagiert mit PHF17. Gewebespezifität: Wird im Gehirn und in der Niere von adulten und fetalen Tieren exprimiert.

Forschungsbereich

Ubiquitin-vermittelte Proteolyse; Signalwege bei Krebs; Nierenzellkarzinom;

Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Hirngewebe unter Verwendung eines VHL-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.