

製品名: FH(7F1)マウスモノクローナル抗体

カタログ番号: AMM10956

研究使用のみ

概要

説明	マウスモノクローナル抗体
宿主	ねずみ
応用	WB,IHC,ICC/IF
反応性	ヒト、マウス、ラット
標識	非共役
修飾	未修正
アイソタイプ	IgG
クローン性	モノクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	PBS、pH 7.4、0.5% 保護タンパク質、防腐剤として 0.02% 新型防腐剤 N、50% グリセロールを含有。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	WB 1:1000-1:3000,IHC 1:50-1:300,ICC/IF 1:100-1:200
分子量	50kDa

抗原情報

遺伝子名	FH
別名	Fumarate hydratase, mitochondrial (Fumarase) (EC 4.2.1.2)
遺伝子 ID	2271.0
SwissProt ID	P07954
免疫原	FH の合成ペプチド

背景

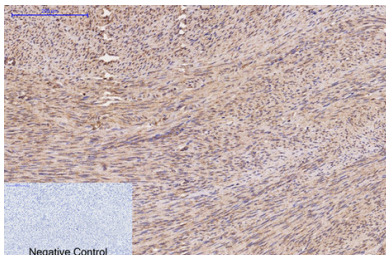
この遺伝子によってコードされるタンパク質は、トリカルボン酸（TCA）回路、またはクレブス回路の酵素成分であり、フマル酸が

ら L-リンゴ酸への生成を触媒する。細胞質型と N 末端伸長型の両方が存在し、使用される翻訳開始部位のみが異なる。N 末端伸長型はミトコンドリアに輸送され、そこで伸長部を除去することで細胞質と同じ型が生成される。一部の耐熱性クラス II フマラーゼに類似しており、ホモテトラマーとして機能する。この遺伝子の変異はフマラーゼ欠損症を引き起こし、進行性脳症につながる可能性がある。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、触媒活性: (S)-リンゴ酸 = フマル酸 + H(2)O、疾患: FH の欠陥がフマラーゼ欠損症 (FD) の原因である [MIM:606812]。FD は進行性脳症、発達遅滞、筋緊張低下、脳萎縮、乳酸血症およびピルビン酸血症を特徴とする。疾患: FH の欠陥は遺伝性平滑筋腫および腎細胞癌 (HLRCC) の原因である [MIM:605839]。疾患: FH の欠陥は多発性皮膚および子宮平滑筋腫 (MCUL1) の原因である [MIM:150800]。MCUL1 は常染色体優性疾患であり、罹患した個人は皮膚の良性平滑筋腫瘍 (平滑筋腫) を発症する。罹患した女性は通常、子宮平滑筋腫 (線維腫) も発症する。機能: 腫瘍抑制因子としても作用する。その他: 基質結合部位は 2 つある。触媒 A 部位と、活性部位と溶媒間の基質または生成物の輸送に関与する可能性のある非触媒 B 部位である。あるいは、B 部位はアロステリックエフェクターに結合する可能性がある。経路: 炭水化物代謝; トリカルボン酸回路。PTM: アイソフォーム 細胞質側の 2 位がアセチル化されている。類似性: クラス II フマラーゼ / アスパルターゼファミリーに属する。フマラーゼサブファミリー。サブユニット: ホモ四量体。

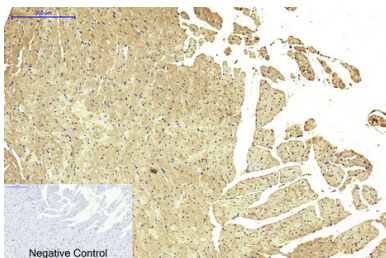
研究分野

クエン酸回路 (TCA 回路); がんの経路; 腎細胞癌;

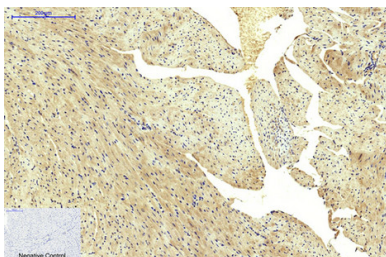
画像データ



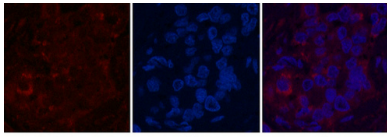
パラフィン包埋ヒト子宮組織の免疫組織化学染色。1. FH モノクローナル抗体 (7F1) を 1:200 に希釈 (4°C、一晚)。2. クエン酸ナトリウム (pH 6.0) を用いて抗体賦活化 (>98°C、20 分) を行った。3. 二次抗体を 1:200 に希釈 (室温、30 分)。ネガティブコントロールとして二次抗体のみを用いた。



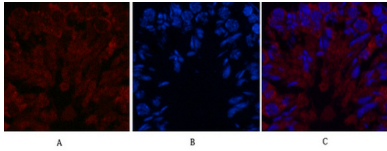
パラフィン包埋ラット心臓組織の免疫組織化学染色。1. FH モノクローナル抗体 (7F1) を 1:200 に希釈 (4°C、一晚)。2. クエン酸ナトリウム (pH 6.0) を用いて抗体賦活化 (>98°C、20 分) を行った。3. 二次抗体を 1:200 に希釈 (室温、30 分)。ネガティブコントロールとして二次抗体のみを用いた。



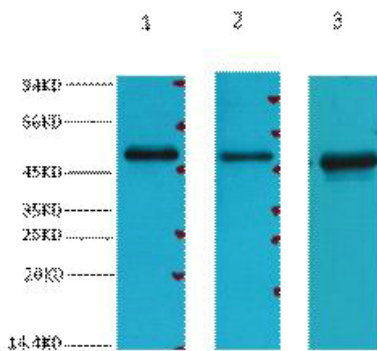
パラフィン包埋マウス心臓組織の免疫組織化学染色。1. FH モノクローナル抗体 (7F1) を 1:200 に希釈 (4°C、一晚)。2. クエン酸ナトリウム (pH 6.0) を用いて抗体賦活化 (>98°C、20 分) を行った。3. 二次抗体を 1:200 に希釈 (室温、30 分)。ネガティブコントロールとして二次抗体のみを用いた。



ヒト肝癌組織の免疫蛍光染色。1, FHモノクローナル抗体 (7F1) (赤) を 1:200 に希釈 (4°C、一晚)。2, Cy3 標識二次抗体を 1:300 に希釈 (室温、50 分)。3, 図 B: DAPI (青) 10 分。図 A: ターゲット。図 B: DAPI。図 C: A+B の合成。



マウス精巣組織の免疫蛍光染色。1, FHモノクローナル抗体 (7F1) (赤) を 1:200 に希釈 (4°C、一晚)。2, Cy3 標識二次抗体を 1:300 に希釈 (室温、50 分)。3, 図 B: DAPI (青) 10 分。図 A: ターゲット。図 B: DAPI。図 C: A+B の合成。



1) 293T、2) HepG2、3) HeLa を 1:3000 に希釈したウエスタンブロット分析。