

製品名: CLN1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab09055**

研究使用のみ

概要

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	IHC, ICC/IF, ELISA
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	ポリクローナル
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	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:20000
分子量	37kDa

抗原情報

遺伝子名	PPT1
別名	PPT1; PPT; Palmitoyl-protein thioesterase 1; PPT-1; Palmitoyl-protein hydrolase 1
遺伝子 ID	5538.0
SwissProt ID	P50897
免疫原	抗血清はヒト CLN1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 16-65

背景

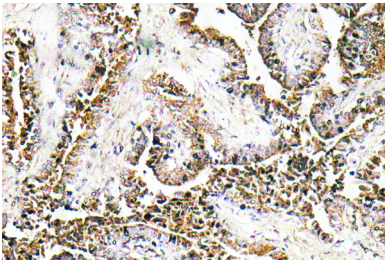
この遺伝子によってコードされるタンパク質は、リソソーム分解における脂質修飾タンパク質の異化に関与する小さな糖タンパク質である。コードされている酵素は、パルミチン酸などのチオエステル結合脂肪酸アシル基をシステイン残基から除去する。この遺伝

子の欠陥は、乳児性神経性セロイドリポフスチン症 1 (CLN1、または INCL) および神経性セロイドリポフスチン症 4 (CLN4) の原因となる。この遺伝子には、異なるアイソフォームをコードする 2 つの転写バリエーションが見つかっている。[RefSeq 提供、2008 年 12 月],触媒活性: パルミトイルタンパク質 + H₂O = パルミチン酸 + タンパク質。疾患: PPT1 の欠陥は、神経性セロイドリポフスチン症 4 (CLN4) の原因となる[MIM:204300]。乳児型神経セロイドリポフスチン症 1 (CLN1) [MIM:256730]は、PPT1 の欠陥が原因で発症します。乳児型神経セロイドリポフスチン症 (INCL) とも呼ばれます。神経セロイドリポフスチン症は、超微細構造的に異なるパターンで自己蛍光を発する脂肪色素貯蔵物質が細胞内に蓄積する進行性神経変性疾患のグループです。CLN1 で最もよく見られる脂肪色素パターンは、顆粒状オスミウム好性沈着物 (GROD) と呼ばれます。乳児型、後期乳児型、若年型、成人型の 4 つの主要な臨床型があります。乳児型は、進行性の視覚障害、発作、運動障害、認知症、そして早期死亡 (8~11 歳) を特徴とする。機能: リソソーム分解において、タンパク質またはペプチド中の修飾されたシステイン残基からパルミチン酸などのチオエステル結合脂肪酸アシル基を除去する。14~18 炭素のアシル鎖長を好む。オンライン情報: 神経セロイドリポフスチノーゼ変異 db,オンライン情報: Retina International's Scientific Newsletter,類似性: パルミトイルタンパク質チオエステラーゼファミリーに属する。 ,

研究分野

ミトコンドリアにおける脂肪酸の伸長; リソソーム;

画像データ



パラフィン包埋ヒト前立腺癌組織における CLN1 抗体の免疫組織化学分析。