

製品名: CLN5 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab09057**

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 | WB,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 | WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:20000 |
| 分子量 | 48kDa |

抗原情報

| | |
|--------------|--|
| 遺伝子名 | CLN5 |
| 別名 | CLN5; Ceroid-lipofuscinosis neuronal protein 5; Protein CLN5 |
| 遺伝子 ID | 1203.0 |
| SwissProt ID | O75503 |
| 免疫原 | 抗血清はヒト CLN5 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 171-220 |

背景

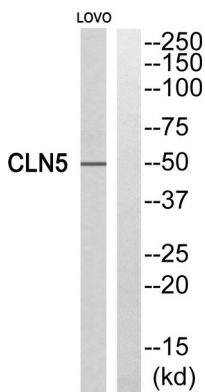
セロイドリポフスチン症、神経細胞 5 (CLN5) ホモ・サピエンス この遺伝子は、神経細胞セロイドリポフスチン症 (NCL) に関連する 8 つの遺伝子のうちの 1 つです。バッテン病とも呼ばれる NCL は、小児に発症する常染色体劣性神経変性疾患の一種です。原因遺

伝子は、リソソーム内で翻訳後修飾を受けたタンパク質の分解に関与するタンパク質をコードすると考えられます。NCL疾患における主要な欠陥は、リソソーム貯蔵機能に関連すると考えられています。[RefSeq 提供、2008年10月] 疾患: CLN5の欠陥は、セロイドリポフスチン症神経細胞5 (CLN5) [MIM:256731]の原因です。フィンランド変異型後期乳児神経細胞セロイドリポフスチン症 (vLINCL) としても知られています。これは、進行性の視力および精神機能の低下、運動障害、てんかん、行動変化を特徴とする、致死的な小児神経変性疾患です。最初の症状は運動障害で、続いて進行性の視力障害、精神機能および運動機能の低下が起こり、後にミオクローヌスやてんかん発作が出現します。、オンライン情報: 神経セロイドリポフスチノーゼ変異 db、PTM: グリコシル化、類似性: CLN5 ファミリーに属する、組織特異性: 普遍的、

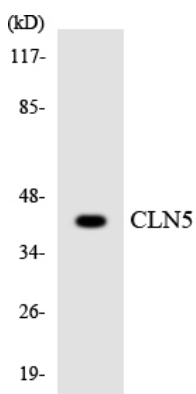
研究分野

リソソーム;

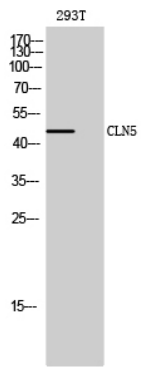
画像データ



CLN5 抗体のウェスタンブロット解析。右レーンは CLN5 ペプチドでブロックされている。



CLN5 抗体を使用した COLO205 細胞の溶解物のウェスタンブロット分析。



1: 1000 に希釈した CLN5 ポリクローナル抗体を用いた 293T 細胞のウェスタンブロット解析