

**製品名: シスタチン B ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab09694**

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、ラット、マウス
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 1:50-1:200, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:10000-1:20000

分子量

**抗原情報**

遺伝子名	CSTB CST6 STFB
別名	Cystatin-B (CPI-B; Liver thiol proteinase inhibitor; Stefin-B)
遺伝子 ID	1476.0
SwissProt ID	P04080
免疫原	AA 範囲: 20-60 のヒトタンパク質からの合成ペプチド

**背景**

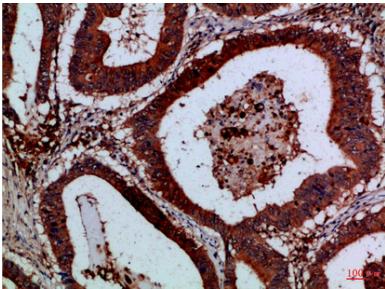
シスタチンスーパーファミリーは、複数のシスタチン様配列を含むタンパク質を包含する。メンバーの中には活性システインプロテアーゼ阻害活性を持つものもあれば、阻害活性を失ったもの、あるいはそもそも阻害活性を獲得していないものもある。このスー

パーファミリーには、タイプ1シスタチン（ステフィン）、タイプ2シスタチン、キニノーゲンの3つの阻害ファミリーが存在する。この遺伝子は、細胞内チオールプロテアーゼ阻害活性を持つステフィンをコードしている。このタンパク質は非共有結合によって安定化された二量体を形成し、パピインやカテプシン L、H、B の阻害活性を持つ。このタンパク質は、リソソームから漏出するプロテアーゼから保護する役割を果たしていると考えられている。進行性ミオクロニーてんかん（EPM1）患者における主要な障害は、この遺伝子の変異に起因することが示唆されている。EPM1 の原因となる変異の1つは、CCCCGCCCGCG 反復配列のこの遺伝子のプロモーター領域の拡大です。疾患:CSTB の欠陥は、進行性ミオクロヌステんかん1型 (EPM1) [MIM:254800] の原因です。EPM1 は、重度の刺激感受性ミオクロヌスおよび強直間代発作を特徴とする常染色体劣性疾患です。発症は6歳から13歳の間に起こり、けいれんが特徴です。ミオクロヌスは1から5年後に始まります。ピクピクとした動きは主に四肢近位筋に起こり、非同期ではありませんが左右対称です。最初は小さいものですが、臨床経過の後期には激しくなり、被害者は床に投げ出されます。知的障害、最終的には認知症が発生します。機能:これは細胞内チオールプロテアーゼ阻害剤です。カテプシン L、H、B に強く結合する可逆的阻害剤。類似性:シスタチンファミリーに属します。サブユニット:非共有結合力によって安定化された二量体を形成できます。

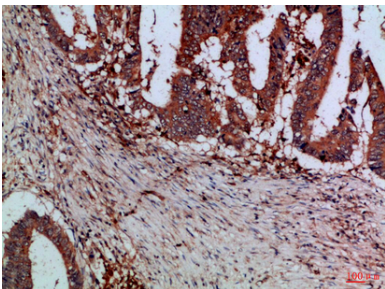
## 研究分野

細胞生物学

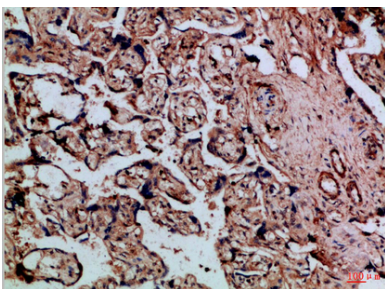
## 画像データ



パラフィン包埋ヒト大腸癌の免疫組織化学分析、抗体は1:100に希釈された



パラフィン包埋ヒト大腸癌の免疫組織化学分析、抗体は1:100に希釈された



パラフィン包埋ヒト胎盤の免疫組織化学分析、抗体は1:100に希釈された