

**製品名: NCAM-L1 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab14438**

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,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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000
分子量	180kDa

**抗原情報**

遺伝子名	L1CAM
別名	L1CAM; CAML1; MIC5; Neural cell adhesion molecule L1; N-CAM-L1; NCAM-L1; CD antigen CD171
遺伝子 ID	3897.0
SwissProt ID	P32004
免疫原	抗血清はヒト CD171/N-CAML1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 1147-1196

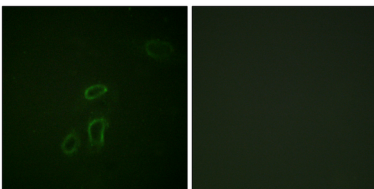
**背景**

この遺伝子によってコードされるタンパク質は、免疫グロブリンスーパー遺伝子ファミリーに属する軸索糖タンパク質である。複数の免疫グロブリン様ドメインとフィブロネクチン様リピート（タイプ III）からなる細胞外ドメインは、単一の膜貫通配列を介して保存された細胞質ドメインに結合している。この細胞接着分子は、ニューロンの移動と分化を含む神経系の発達において重要な役割を果たしている。この遺伝子の変異は、CRASH（脳梁低形成、精神遅滞、失語症、痙性対麻痺、水頭症）として知られる X 連鎖神経症候群を引き起こす。この遺伝子の選択的スプライシングにより、複数の転写バリエーションが生じ、そのいくつかにはニューロンに特異的と考えられる代替エクソンが含まれる。[RefSeq 提供、2013 年 5 月]、疾患：L1CAM の欠陥は脳梁の部分的無形成症の原因である [MIM: 304100]。X 連鎖性疾患。疾患：L1CAM 遺伝子の欠陥は、シルビウス中脳水道狭窄による水頭症 (HSAS) [MIM:307000] の原因です。水頭症は、脳内の脳脊髄液の異常な蓄積により頭蓋内の頭蓋内圧が上昇する疾患です。これは通常、脳室または脳底部のくも膜下腔における脳脊髄液の流出が阻害されることによって起こります。小児では、頭部の肥大、額の突出、脳萎縮、精神機能低下、けいれんなどの症状が典型的に見られます。成人では、この症候群には失禁、平衡感覚の異常、認知症が含まれます。HSAS は、知的障害と脳室拡大を特徴とする。疾患：L1CAM の欠陥は、知的障害、失語症、すり足歩行、母指内転症候群 (MASA) [MIM:303350] の原因である。この症候群は、脳梁低形成、精神運動遅滞、母指内転、痙性対麻痺、水頭症、または CRASH 症候群としても知られる。MASA は、非常に多様な臨床スペクトルを示す X 連鎖劣性症候群である。主な臨床的特徴には、下肢の痙縮と反射亢進、すり足歩行、知的障害、失語症、母指内転などがある。痙縮の特徴は、複雑性痙性対麻痺 1 型 (SPG1) と呼ばれている。一部の患者では、脳梁低形成と水頭症が現れる。家族内および家族間の変異は非常に広く、水頭症、MASA、SPG1、および脳梁無形成症の患者が同じ家族内に存在する可能性があります。疾患：L1CAM の欠陥は、痙性対麻痺 X 連鎖型 1 型 (SPG1) [MIM:303350] の原因です。痙性対麻痺は、下肢のゆっくりとした、徐々に進行する筋力低下と痙性を特徴とする変性脊髄疾患です。疾患：L1CAM の欠陥は、ヒルシュスプルング病 (HSCR) [MIM:142623] に寄与する可能性があります。これは、ヒルシュスプルング病関連遺伝子の作用を変化させ、腸管無神経節症を引き起こすことによって寄与する可能性があります。機能：神経系の発達に重要な役割を果たす細胞接着分子。ニューロン間の接着、神経突起の束状化、神経突起の伸展などに関与する。ニューロン上の軸索に結合し、ニューロンの軸索に結合します。、オンライン情報:L1CAM 変異の Web ページ、類似性:免疫グロブリンスーパーファミリーに属します。L1/ニューロファシン/NgCAM ファミリー。、類似性:5 つのフィブロネクチン III 型ドメインを含みます。、類似性:6 つの Ig 様 C2 型 (免疫グロブリン様) ドメインを含みます。、

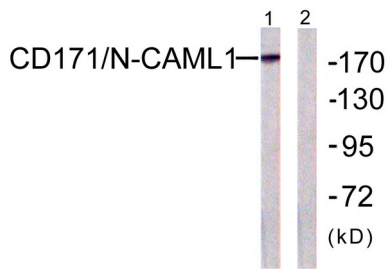
## 研究分野

軸索ガイダンス、細胞接着分子 (CAM)、

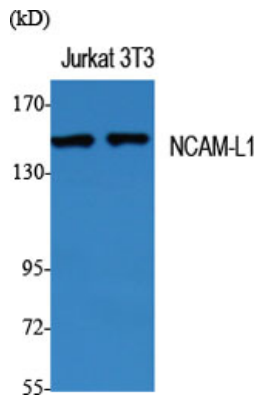
## 画像データ



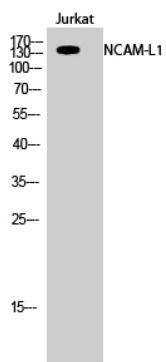
CD171/N-CAML1 抗体を用いた HepG2 細胞の免疫蛍光染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした画像です。



CD171/N-CAML1 抗体を用いた K562 細胞ライセートのウェスタンブロット解析。右レ  
ーンは合成ペプチドでブロッキングされている。



NCAM-L1 ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット解析



NCAM-L1 ポリクローナル抗体を用いた Jurkat 細胞のウェスタンブロット解析