

製品名: NF-L ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab14656**

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 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
分子量	61kDa

抗原情報

遺伝子名	NEFL
別名	NEFL; NF68; NFL; Neurofilament light polypeptide; NF-L; 68 kDa neurofilament protein; Neurofilament triplet L protein
遺伝子 ID	4747.0
SwissProt ID	P07196
免疫原	ヒト NF-L の C 末端領域から得られた合成ペプチド。

背景

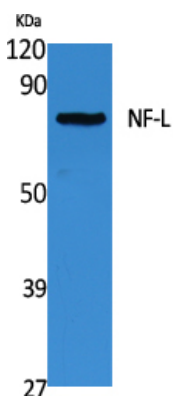
ニューロフィラメントは、軽鎖、中鎖、重鎖からなる IV 型中間径フィラメントヘテロポリマーです。ニューロフィラメントは軸索骨

格を構成し、神経細胞のキャリアーを機能的に維持します。また、軸索や樹状突起への細胞内輸送にも関与している可能性があります。この遺伝子は、軽鎖ニューロフィラメントタンパク質をコードします。この遺伝子の変異は、シャルコー・マリー・トゥース病 1F 型 (CMT1F) および 2E 型 (CMT2E) を引き起こします。これらは、それぞれ異なる神経障害を特徴とする末梢神経系の疾患です。Y 染色体上に偽遺伝子が同定されました。[RefSeq 提供、2008 年 10 月];注意: ここに示す配列は Ensembl 自動解析パイプラインから得られたもので、予備データとしてお考えください。、疾患: NEFL の欠陥は、シャルコー・マリー・トゥース病 1 型 F (CMT1F) [MIM:607734]の原因です。CMT1F は、末梢神経系の最も一般的な遺伝性疾患であるシャルコー・マリー・トゥース病の一種です。シャルコー・マリー・トゥース病は、電気生理学的特性と組織病理学に基づいて、原発性末梢脱髄性ニューロパチー (CMT1) と原発性末梢軸索性ニューロパチー (CMT2) の 2 つの主要なグループに分類されます。CMT1 群の神経障害は、神経伝導速度の著しい低下 (38 m/秒未満)、神経生検におけるタマネギ球状化を伴う分節性脱髄および再髄鞘化、緩徐進行性の遠位筋萎縮および筋力低下、深部腱反射の消失、および空洞足を特徴とする。CMT1F 群は、乳児期または小児期 (1~13 歳) に発症する。、疾患: NEFL の欠陥は、シャルコー・マリー・トゥース病 2E 型 (CMT2E) [MIM:607684]の原因である。CMT2E は、シャルコー・マリー・トゥース病 2 型の常染色体優性遺伝形式です。CMT2 グループの神経障害は、明らかなミエリン変化を伴わない軸索再生の兆候、正常またはわずかに低下した神経伝導速度、進行性の遠位筋の衰弱および萎縮を特徴とします。、ドメイン: ニューロフィラメントタンパク質を他のすべての中間径フィラメントタンパク質と区別する余分な質量と高い電荷密度は、尾部片の延長によるものです。この領域は、他のニューロン成分またはイオンとの相互作用に適した荷電足場構造を形成する可能性があります。、機能: ニューロフィラメントには通常、ニューロンの直径の維持に参与する 3 つの中間径フィラメントタンパク質 (L、M、H) が含まれています。、その他: NF-L は 3 つのニューロフィラメントタンパク質の中で最も豊富であり、他の非上皮性中間径フィラメントタンパク質と同様に、10 nm のホモポリマーフィラメントを形成できます。、PTM: O 型グリコシル化されています。、類似性: 中間径フィラメントファミリーに属します。、サブユニット: RGENF と相互作用します。、

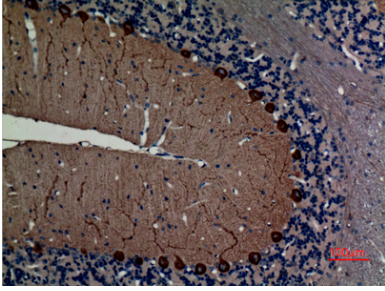
研究分野

筋萎縮性側索硬化症 (ALS)

画像データ



NF-L ポリクローナル抗体を用いた Jurkat 細胞抽出物のウェスタンブロット分析。二次抗体は 1:20000 に希釈した。



パラフィン包埋ラット脳の免疫組織化学分析、抗体は 1:100 に希釈された