제품명: **CLN1** 토끼 다클론 항체
카탈로그 번호: **APRab09055**
연구용 전용

요약

설명	토끼 다클론 항체
숙주	토끼
적용	IHC,ICC/IF,ELISA
반응성	인간, 쥐, 생쥐
결합	비결합
변형	수정되지 않음
아이소타입	IgG
클론성	다클론
형태	액체
농도	1mg/ml
Storage	*Aliquot 하여 -20°C 에 보관(12 개월 유효). 냉동/해동 반복을 피하십시오.*
Shipping	Ice bags
버퍼	글리세롤 50%, 보호 단백질 0.5%, 신규 방부제 N 0.02%를 함유한 PBS 용액
정제	친화성 정제

적용

희석 비율	IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:5000-1:20000
분자량	37kDa

항원 정보

유전자명	PPT1
다른 이름	PPT1; PPT; Palmitoyl-protein thioesterase 1; PPT-1; Palmitoyl-protein hydrolase 1
유전자 ID	5538.0
SwissProt ID	P50897
면역원	이 항원은 인간 CLN1 에서 유래한 합성 펩타이드를 사용하여 생성되었습니다. 아미노산 범위: 16-65

배경

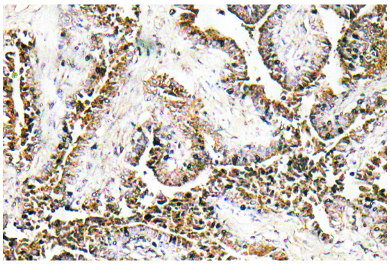
이 유전자에 의해 인코딩된 단백질은 리소좀 분해 동안 지질 변형 단백질의 이화 작용에 관여하는 작은 당단백질입니다. 인코딩된 효소는 시스테인 잔기에서 팔미트산과 같은 티오에스테르 결합된 지방산 아실 그룹을 제거합니다. 이 유전자의 결함은 영아 신경 세로이드 리포푸신증 1(CLN1 또는 INCL) 및 신경 세로이드 리포푸신증 4(CLN4)의 원인입니다. 이 유전자에 대해 서로 다른 이소형을 인코딩하는 두 가지 전사 변이체가 발견되었습니다. [RefSeq 제공, 2008 년 12 월], 촉매 활성: 팔미토일 단백질 + H(2)O = 팔미트산 + 단백질, 질병: PPT1 의 결함은 신경 세로이드 리포푸신증 4(CLN4)의 원인입니다 [MIM:204300]; 성인형 신경 세로이드 리포푸신증(NCL) 또는 쿠프스

병으로도 알려져 있습니다. 이 질환은 PPT1 유전자 결함으로 인해 영아 신경세포 세로이드 리포푸신증 1형(CLN1)[MIM:256730]이 발생합니다. CLN1은 영아 신경세포 세로이드 리포푸신증(INCL)이라고도 합니다. 신경세포 세로이드 리포푸신증은 세포 내에 자가형광성 리포피그먼트가 다양한 초미세구조 패턴으로 축적되는 진행성 신경퇴행성 질환입니다. CLN1에서 가장 흔하게 관찰되는 리포피그먼트 패턴은 과립형 오스뮴친화성 침착물(GROD)이라고 합니다. 임상 유형은 영아형, 후기 영아형, 소아형, 성인형의 네 가지 주요 유형으로 나뉩니다. 유아형은 진행성 시력 손상, 발작, 운동 장애, 치매 및 조기 사망(8~11세)을 특징으로 합니다. 기능: 리소좀 분해 과정에서 단백질이나 펩타이드의 변형된 시스테인 잔기에서 팔미트산과 같은 티오에스테르 결합 지방산 아실 그룹을 제거합니다. 14~18개의 탄소로 이루어진 아실 사슬을 선호합니다. 온라인 정보: 신경세포 세로이드 리포푸신증 돌연변이 데이터베이스, 온라인 정보: Retina International의 과학 뉴스레터, 유사성: 팔미토일 단백질 티오에스테라제 계열에 속합니다.

연구 분야

미토콘드리아; 에너지 대사; 신호; 염증; 리소좀

이미지 데이터



파라핀에 포매된 인간 전립선암 조직에서 CLN1 항체에 대한 면역조직화학 분석.