

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo CLN1**Nº de Catálogo: APRab09055**

Solo para uso en investigación.

Resumen

| | |
|-----------------------|--|
| Descripción | Anticuerpo policlonal de conejo |
| Huésped | Conejo |
| Aplicación | IHC, ICC/IF, ELISA |
| Reactividad | Humano, Ratón, Rata |
| Conjugación | No conjugado |
| Modificación | Sin modificar |
| Isotipo | IgG |
| Clonalidad | Policlonal |
| Formato | Líquido |
| Concentración | 1 mg/ml |
| Almacenamiento | Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación. |
| Envío | Bolsas de hielo |
| Tampon | Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N. |
| Purificación | Purificación por afinidad |

Aplicación

| | |
|-----------------------------|--|
| Relación de Dilución | IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:20000 |
| Peso Molecular | 37kDa |

Información del Antígeno

| | |
|-----------------------------|---|
| Nombre del Gen | PPT1 |
| Nombres Alternativos | PPT1; PPT; Palmitoyl-protein thioesterase 1; PPT-1; Palmitoyl-protein hydrolase 1 |
| ID del Gen | 5538.0 |
| ID SwissProt | P50897 |
| Inmunógeno | El antisuero se elaboró contra el péptido sintetizado derivado del CLN1 humano. Rango de AA: 16-65. |

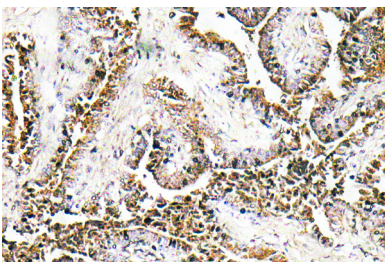
Antecedentes

La proteína codificada por este gen es una pequeña glicoproteína implicada en el catabolismo de las proteínas modificadas lipídicamente durante la degradación lisosomal. La enzima codificada elimina los grupos acilo grasos unidos a tioésteres, como el palmitato, de los residuos de cisteína. Los defectos en este gen son causa de la lipofuscinosis ceroide neuronal infantil 1 (CLN1 o INCL) y la lipofuscinosis ceroide neuronal 4 (CLN4). Se han encontrado dos variantes de transcripción que codifican diferentes isoformas para este gen. [Proporcionado por RefSeq, diciembre de 2008], actividad catalítica: Palmitoil-proteína + H₂O = palmitato + proteína., enfermedad: Los defectos en PPT1 son causa de la lipofuscinosis ceroide neuronal 4 (CLN4) [MIM:204300]; También conocida como lipofuscinosis neuronal ceroidea adulta (NCL) o enfermedad de Kufs. Los defectos en PPT1 son la causa de la lipofuscinosis neuronal ceroidea infantil 1 (CLN1) [MIM:256730], también llamada lipofuscinosis neuronal ceroidea infantil (INCL). La lipofuscinosis neuronal ceroidea es un grupo de enfermedades neurodegenerativas progresivas caracterizadas por la acumulación intracelular de material de almacenamiento de lipopigmento autofluorescente en diferentes patrones ultraestructurales. El patrón de lipopigmento observado con mayor frecuencia en la CLN1 se conoce como depósitos osmiófilos granulares (GROD). Existe un grupo central de cuatro formas clínicas principales: la infantil, la infantil tardía, la juvenil y la adulta. Las formas infantiles se caracterizan por deterioro visual progresivo, convulsiones, trastornos motores, demencia y muerte prematura (8-11 años). Función: Elimina grupos acilo grasos unidos a tioésteres, como el palmitato, de residuos de cisteína modificados en proteínas o péptidos durante la degradación lisosomal. Prefiere cadenas acilo de 14 a 18 carbonos. Información en línea: Base de datos de mutaciones de las lipofuscinosas neuronales ceroides. Información en línea: Boletín científico de Retina International. Similitud: Pertenece a la familia de las palmitoil-proteínas tioesterasas.

Área de Investigación

Elongación de ácidos grasos en mitocondrias; lisosoma;

Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico del anticuerpo CLN1 en tejido de carcinoma de próstata humano incluido en parafina.