

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo CLN5****Nº de Catálogo: APRab09057**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

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

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	48kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	CLN5
<b>Nombres Alternativos</b>	CLN5; Ceroid-lipofuscinosis neuronal protein 5; Protein CLN5
<b>ID del Gen</b>	1203.0
<b>ID SwissProt</b>	O75503
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se elaboró contra el péptido sintetizado derivado del CLN5 humano. Rango de AA: 171-220.

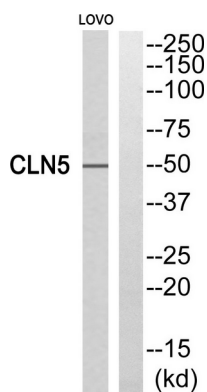
**Antecedentes**

ceroidlipofuscinosis neuronal 5 (CLN5) Homo sapiens Este gen es uno de los ocho que se han asociado con ceroidlipofuscinosis neuronal (NCL). También conocida como enfermedad de Batten, la NCL comprende una clase de trastornos neurodegenerativos autosómicos recesivos que afectan a los niños. Los genes responsables probablemente codifican proteínas involucradas en la degradación de proteínas modificadas postraduccionalmente en los lisosomas. Se cree que el defecto primario en los trastornos de NCL está asociado con la función de almacenamiento lisosomal. [proporcionado por RefSeq, octubre de 2008], enfermedad: Los defectos en CLN5 son la causa de la ceroidlipofuscinosis neuronal 5 (CLN5) [MIM:256731]; también conocida como variante finlandesa de la ceroidlipofuscinosis neuronal infantil tardía (vLINCL). Es una enfermedad neurodegenerativa infantil mortal que se caracteriza por un deterioro visual y mental progresivo, alteraciones motoras, epilepsia y cambios de comportamiento. El primer síntoma es torpeza motora, seguida de fallo visual progresivo, deterioro mental y motor y posteriormente mioclonías y convulsiones.,información en línea:mutación db de las lipofuscinosis neuronales ceroides,PTM:glicosilada.,similitud:pertenece a la familia CLN5.,especificidad tisular:ubicua.

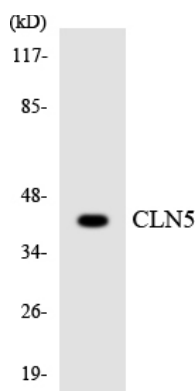
## Área de Investigación

Lisosoma;

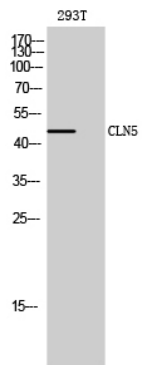
## Datos de Imagen



Análisis Western blot del anticuerpo CLN5. El carril derecho está bloqueado por el péptido CLN5.



Análisis de transferencia Western de los lisados de células COLO205 utilizando el anticuerpo CLN5.



Análisis Western Blot de células 293T utilizando el anticuerpo policlonal CLN5 diluido a 1:1000