
Produktname: Nephrin Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab14562**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Unverändert
Isotyp	IgG
Klonalität	Polyklonal
Form	Flüssig
Konzentration	1 mg/ml
Lagerung	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
Versand	Eisbeutel
Puffer	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	NPHS1
Alternative Namen	NPHS1; NPHN; Nephrin; Renal glomerulus-specific cell adhesion receptor
Gen-ID	4868.0
SwissProt ID	O60500
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem Nephrin, hergestellt. Aminosäurebereich: 843–892

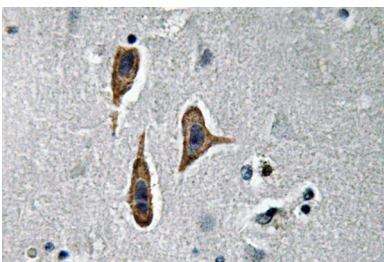
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein Mitglied der Immunglobulin-Familie der Zelladhäsionsmoleküle, das in der glomerulären Filtrationsbarriere der Niere eine Rolle spielt. Das Gen wird primär im Nierengewebe exprimiert, und das Protein ist ein Typ-1-Transmembranprotein, das sich in der Schlitzmembran der glomerulären Podozyten befindet. Man geht davon aus, dass die Schlitzmembran als Ultrafilter fungiert und Albumin sowie andere Plasmamakromoleküle bei der Harnbildung zurückhält. Mutationen in diesem Gen führen zur kongenitalen Nephrose Typ 1 vom finnischen Typ, die durch schwere Proteinurie und den Verlust der Schlitzmembran und der Fußfortsätze gekennzeichnet ist. [bereitgestellt von RefSeq, Okt. 2009] Entwicklungsstadium: Im 23 Wochen alten Embryo in den Epithelzellen der Peripherie reifer und sich entwickelnder Glomeruli gefunden. Erkrankung: Defekte im NPHS1-Gen sind die Ursache des kongenitalen nephrotischen Syndroms vom finnischen Typ (NPHS1 oder CNF) [MIM:256300]. CNF ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, die durch massive Proteinurie in utero und Nephrose bei der Geburt gekennzeichnet ist. Funktion: Scheint eine Rolle in der Entwicklung oder Funktion der glomerulären Filtrationsbarriere der Niere zu spielen. Kann die Schlitzmembran der Podozyten am Aktin-Zytoskelett verankern. PTM: Phosphoryliert an Tyrosinresten. Ähnlichkeit: Gehört zur Immunglobulin-Superfamilie. Ähnlichkeit: Enthält eine Fibronectin-Typ-III-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält acht Ig-ähnliche C2-Typ-Domänen (Immunglobulin-ähnlich). Subzelluläre Lokalisation: Vorwiegend an der Schlitzmembran der Podozyten zwischen den Fußfortsätzen lokalisiert. Assoziiert auch mit der apikalen Plasmamembran der Podozyten. Untereinheit: Interagiert mit Podocin/NPHS2 und KIRREL. Interagiert mit der C-terminalen Domäne von CD2AP (durch Ähnlichkeit). Interagiert mit den PDZ-Domänen 2 und 3 von MAGI1 und bildet einen tripartiten Komplex mit IGSF5/JAM4 (durch Ähnlichkeit). Interagiert mit DDN. Die Interaktion ist direkt. Gewebespezifität: Spezifisch exprimiert in Podozyten der Nierenglomeruli.

Forschungsbereich

Signaltransduktion; Zytoskelett/ECM; Zelladhäsion; Zelladhäsionsmoleküle; Endothel

Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von Nephtrin-Antikörpern in Paraffin-eingebettetem menschlichem Hirngewebe.