

Produktname: Nephrocystin-4 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab14563**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF, ELISA
Reaktivität	Mensch, Ratte, Maus
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 IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:20000-1:40000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	NPHP4
Alternative Namen	NPHP4; KIAA0673; Nephrocystin-4; Nephroretinin
Gen-ID	261734.0
SwissProt ID	O75161
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem NPHP4, hergestellt. Aminosäurebereich: 877-926

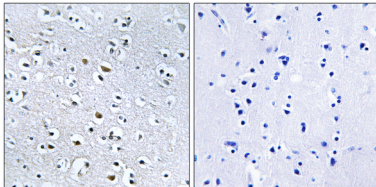
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein Protein, das an der Entwicklung und Funktion der Nierentubuli beteiligt ist. Dieses Protein interagiert mit Nephrocystin und gehört zu einem multifunktionellen Komplex, der in Aktin- und Mikrotubuli-basierten Strukturen lokalisiert ist. Mutationen in diesem Gen sind mit Nephronophthise Typ 4, einer Nierenerkrankung, und mit dem Senior-Loken-Syndrom Typ 4, einer Kombination aus Nephronophthise und Retinitis pigmentosa, assoziiert. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten. [bereitgestellt von RefSeq, Apr. 2014], Erkrankung: Defekte im NPHP4-Gen sind die Ursache der Nephronophthise Typ 4 (NPHP4) [MIM:606966], auch bekannt als familiäre juvenile Nephronophthise 4. NPHP4 ist eine autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung, die im Alter zwischen 6 und 35 Jahren zu terminalem Nierenversagen führt. Es handelt sich um eine progressive tubulo-interstitielle Nierenerkrankung, die durch Polydipsie, Polyurie, Anämie und Wachstumsverzögerung gekennzeichnet ist. Die auffälligsten histologischen Merkmale sind Veränderungen der Tubuli mit Verdickung der Basalmembran, interstitielle Fibrose und, in fortgeschrittenen Stadien, Markzysten. Defekte im NPHP4-Gen sind die Ursache des Senior-Loken-Syndroms Typ 4 (SLSN4) [MIM:606996]. SLSN ist eine renal-retinale Erkrankung, die durch einen fortschreitenden Abbau der filtrierenden Einheit der Niere, mit oder ohne medulläre zystische Nierenerkrankung, und eine fortschreitende Augenerkrankung gekennzeichnet ist. Typischerweise manifestiert sich diese Erkrankung im ersten Lebensjahr. Das Gen gehört zur NPHP4-Familie. Es interagiert mit NPHP1 und RPGRIP1L. Es wird in Niere, Skelettmuskulatur, Herz und Leber sowie in geringerem Maße in Gehirn und Lunge exprimiert.

Forschungsbereich

-

Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Gehirngewebe unter Verwendung des NPHP4-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.