

Produktname: Noggin Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab14783**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	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 IHC 1:50-1:200, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:10000-1:20000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	NOG
Alternative Namen	Noggin
Gen-ID	9241.0
SwissProt ID	Q13253
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid aus der internen Region des humanen NOG hergestellt. Aminosäurebereich: 21–70

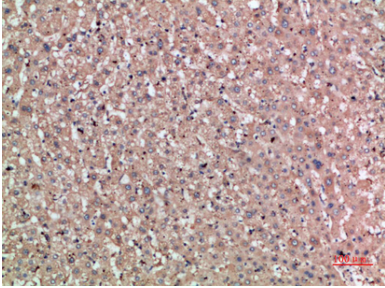
Hintergrund

Das von diesem Gen kodierte sezernierte Polypeptid bindet und inaktiviert Mitglieder der TGF- β -Superfamilie, wie beispielsweise das Knochenmorphogenetische Protein 4 (BMP4). Da dieses Protein effizienter durch die extrazelluläre Matrix diffundiert als Mitglieder der TGF- β -Superfamilie, spielt es möglicherweise eine zentrale Rolle bei der Bildung morphogener Gradienten. Das Protein scheint pleiotrope Wirkungen sowohl in frühen als auch in späteren Entwicklungsstadien zu haben. Es wurde ursprünglich aus *Xenopus* isoliert, da es die normale dorsoventrale Körperachse in Embryonen wiederherstellen konnte, die durch UV-Bestrahlung künstlich ventralisiert worden waren. Ergebnisse aus Maus-Knockout-Experimenten mit dem Ortholog deuten darauf hin, dass es an zahlreichen Entwicklungsprozessen beteiligt ist, wie beispielsweise der Fusion des Neuralrohrs und der Gelenkbildung. Kürzlich wurden mehrere dominante Mutationen im menschlichen NOG-Gen in nicht verwandten Familien mit proximalem Symphalangismus (SYM1) und Mudisease beschrieben: Defekte im NOG-Gen verursachen eine Stapesankylose mit breiten Daumen und Zehen [MIM:184460]. Stapesankylose mit breiten Daumen und Zehen ist eine angeborene, autosomal-dominante Erkrankung, die Hyperopie, eine halbzyklindrische Nase, breite Daumen und Großzehen sowie weitere kleinere Skelettanomalien umfasst, jedoch keine Karpal- und Tarsalfusion und keinen Symphalangismus aufweist. SYM1 ist durch das erbliche Fehlen der proximalen Interphalangealgelenke (PIP-Gelenke) (Cushing-Symphalangismus) gekennzeichnet. Der Schweregrad der PIP-Gelenkbeteiligung nimmt zur radialen Seite hin ab. Distale Interphalangealgelenke sind seltener betroffen, Metakarpophalangealgelenke hingegen selten, während Fehlbildungen und Fusionen der Handwurzelknochen häufig vorkommen. An den unteren Extremitäten ist eine Tarsalknochenkoalition häufig. Es tritt eine Schalleitungsschwerhörigkeit auf, die auf die Fusion des Steigbügels mit dem Felsenbein zurückzuführen ist. Defekte im NOG sind die Ursache der Brachydaktylie Typ B2 (BDB2) [MIM:611377]. BDB2 ist ein Subtyp der Brachydaktylie, der durch eine Hypoplasie/Aplasie der distalen Phalangen in Kombination mit distaler Symphalangie, Fusion der Hand- und Fußwurzelknochen und partieller kutaner Syndaktylie gekennzeichnet ist. Defekte im NOG sind die Ursache des multiplen Synostose-Syndroms 1 (SYNS1) [MIM:186500]. Auch bekannt als multiple Synostosen mit Brachydaktylie/Symphalangismus-Brachydaktylie-Syndrom. SYNS1 ist gekennzeichnet durch eine röhrenförmige (hemizylindrische) Nase ohne Nasenflügelspreizung, otosklerotische Taubheit und multiple, fortschreitende Gelenkfusionen, beginnend an der Hand. Die Gelenkfusionen verlaufen progressiv und beginnen im fünften proximalen Interphalangealgelenk im frühen Kindesalter (oder bei manchen Betroffenen bereits bei der Geburt). Sie schreiten in ulnar-radialer und proximal-distaler Richtung fort. Mit zunehmendem Alter kommt es zur Ankylose weiterer Gelenke, darunter der Halswirbelsäule, der Hüfte und der Humeroradialgelenke. Erkrankung: Defekte im NOG sind die Ursache des Tarsal-Karpal-Koalitionssyndroms (TCC) [MIM:186570]. TCC ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die durch die Fusion der Handwurzelknochen, Fußwurzelknochen und Fingerknochen, verkürzte erste Mittelhandknochen mit Brachydaktylie und Humeroradialfusion gekennzeichnet ist. TCC ist allelisch zu SYM1, und verschiedene Mutationen im NOG-Gen können in unterschiedlichen Familien entweder zu TCC oder zu SYM1 führen. Funktion: Essentiell für die Knorpelmorphogenese und Gelenkbildung. Inhibitor der Signalübertragung von Knochenmorphogenetischen Proteinen (BMP), die für das Wachstum und die Musterbildung des Neuralrohrs und der Somiten erforderlich ist. Ähnlichkeit: Gehört zur Noggin-Familie. Untereinheit: Homodimer; disulfidverknüpft.

Forschungsbereich

TGF-beta;

Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lebergewebe, Antikörperverdünnung 1:200