

Produktname: THP Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab18887**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,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 WB 1:500-1:2000,IHC 1:50-1:300,ELISA 1:2000-1:20000

tnis

Molekulargewicht 70kDa

Antigen-Informationen

Genname	UMOD
Alternative Namen	UMOD; Uromodulin; Tamm-Horsfall urinary glycoprotein; THP
Gen-ID	7369.0
SwissProt ID	P07911
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid aus humanem THP hergestellt. Aminosäurebereich: 329–378

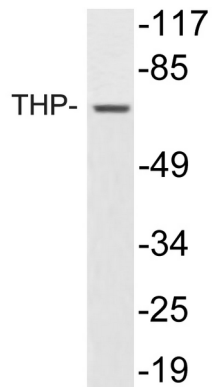
Hintergrund

Das von diesem Gen kodierte Protein ist unter physiologischen Bedingungen das am häufigsten vorkommende Protein im Säugetierurin. Seine Ausscheidung im Urin erfolgt durch proteolytische Abspaltung der extrazellulären Domäne seines Glycosylphosphatidylinositol-verankerten Gegenstücks, das sich auf der luminalen Zelloberfläche der Henle-Schleife befindet. Dieses Protein kann als konstitutiver Inhibitor der Kalziumkristallisation in Nierenflüssigkeiten wirken. Die Ausscheidung dieses Proteins im Urin kann zur Abwehr von Harnwegsinfektionen durch uropathogene Bakterien beitragen. Defekte in diesem Gen sind mit den Nierenerkrankungen medulläre zystische Nierenerkrankung Typ 2 (MCKD2), glomerulozystische Nierenerkrankung mit Hyperurikämie und Isosthenurie (GCKDHI) sowie familiäre juvenile hyperurikämische Nephropathie (FJHN) assoziiert. Alternatives Spleißen dieses Gens führt zu mehreren Transkriptvarianten. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2013], Erkrankung: Defekte im UMOD-Gen sind eine Ursache für glomerulozystische Nierenerkrankungen mit Hyperurikämie und Isosthenurie [MIM:609886]. Glomerulozystische Nierenerkrankung (GCKD) und medulläre zystische Nierenerkrankung/familiäre juvenile hyperurikämische Nephropathie (MCKD/HNFJ) sind zwei unterschiedliche Nierenerkrankungen mit einigen gemeinsamen klinischen Merkmalen. Erstere ist durch eine zystische Erweiterung des Bowman-Raums und einen Kollaps des Glomerulusknäuels gekennzeichnet. Familiäre GCKD kann sowohl mit hypoplastischen als auch mit normalgroßen Nieren einhergehen. Eine klinische Variante der GCKD ist mit Hyperurikämie aufgrund einer niedrigen fraktionellen Harnsäureausscheidung und einer stark eingeschränkten Harnkonzentrationsfähigkeit assoziiert, was an MCKD/HNFJ erinnert. Defekte im UMOD-Gen sind die Ursache der familiären juvenilen hyperurikämischen Nephropathie (HNFJ) [MIM:162000]. HNFJ ist eine vererbte, autosomal-dominant vererbte Nierenerkrankung, die durch Hyperurikämie, Polyurie, progressives Nierenversagen und Gicht im Jugendalter gekennzeichnet ist. Die Erkrankung ist mit interstitiellen pathologischen Veränderungen verbunden, die zu Fibrose führen. Defekte im UMOD-Gen sind außerdem die Ursache der medullären zystischen Nierenerkrankung Typ 2 (MCKD2) [MIM:603860]. MCKD2 und HNFJ bilden eine Gruppe erblicher Nierenerkrankungen mit einem gemeinsamen Erbgang (autosomal-dominant) und gemeinsamen Merkmalen wie Polyurie, Hyperurikämie, fortschreitendem Nierenversagen und Gicht. Beide Erkrankungen sind mit interstitiellen pathologischen Veränderungen verbunden, die zu Fibrose führen. Während kortikomedulläre Zysten bei MCKD2 gut dokumentiert sind, ist ihr Vorkommen bei HNFJ weniger gut belegt. Die primären klinischen Merkmale von MCKD2 und HNFJ variieren in ihrer Ausprägung und Schwere, was die Diagnose dieser Erkrankungen, insbesondere in leichteren Fällen, erschwert. Beide Erkrankungen gelten als allelische Erkrankungen. Könnte bei der Regulierung der zirkulierenden Zytokinaktivität eine Rolle spielen, da es mit hoher Affinität an IL-1, IL-2 und TNF bindet. Ähnlichkeit: Enthält 1 ZP-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält 3 EGF-ähnliche Domänen. Subzelluläre Lokalisation: Wird nach Spaltung im Urin ausgeschieden. Gewebespezifität: Wird von den Nieren synthetisiert und ist das am häufigsten vorkommende Protein im normalen menschlichen Urin.

Forschungsbereich

-

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysat aus K562-Zellen unter Verwendung des THP-Antikörpers.