

**製品名: ネフリンウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab14562**

研究使用のみ

**概要**

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
反応性	ヒト、マウス、ラット
標識	非共役
修飾	未修正
アイソタイプ	IgG
クローン性	ポリクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

**応用****希釈倍率** WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000**分子量****抗原情報**

遺伝子名	NPHS1
別名	NPHS1; NPHN; Nephrin; Renal glomerulus-specific cell adhesion receptor
遺伝子 ID	4868.0
SwissProt ID	O60500
免疫原	抗血清はヒトネフリン由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 843-892

**背景**

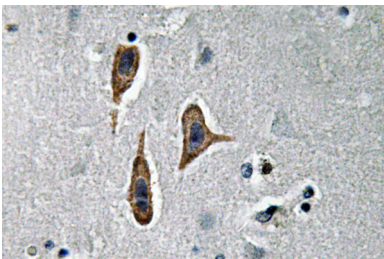
この遺伝子は、腎臓の糸球体濾過バリアで機能する細胞接着分子である免疫グロブリンファミリーのメンバーをコードしています。この遺伝子は主に腎組織で発現し、そのタンパク質は糸球体ポドサイトのスリット膜に存在する 1 型膜タンパク質です。スリット膜

は、尿の形成においてアルブミンやその他の血漿高分子を除去する限外濾過膜として機能すると考えられています。この遺伝子の変異は、重度のタンパク尿とスリット横隔膜および足突起の喪失を特徴とするフィンランド型先天性ネフローゼ 1 型を引き起こします。[RefSeq 提供、2009 年 10 月]、発育段階: 23 週齢の胎児において、成熟および発達中の糸球体の周辺の上皮性足細胞に認められます。、疾患: NPHS1 の欠陥は、フィンランド型先天性ネフローゼ症候群 (NPHS1 または CNF) [MIM:256300] の原因です。CNF は、子宮内での重度のタンパク尿と出生時のネフローゼを特徴とする常染色体劣性疾患です。、機能: 腎臓の糸球体濾過バリアの発達または機能に役割を果たしていると考えられます。ポドサイトスリット膜をアクチン細胞骨格に固定する可能性がある。、PTM: チロシン残基がリン酸化されている。、類似性: 免疫グロブリンスーパーファミリーに属します。、類似性: 1 つのフィブロネクチン III 型ドメインを含みます。、類似性: 8 つの Ig 様 C2 型 (免疫グロブリン様) ドメインを含みます。、細胞内局在: 主にポドサイト足突起間のポドサイトスリット膜に位置します。また、ポドサイト頂端細胞膜とも関連しています。、サブユニット: podocin/NPHS2 および KIRREL と相互作用します。CD2AP C 末端ドメインと相互作用します (類似性による)。MAGI1 PDZ 2 および 3 ドメインと相互作用し、IGSF5/JAM4 と三者複合体を形成します (類似性による)。DDN と相互作用します。相互作用は直接的である。、組織特異性: 腎臓糸球体の有足細胞に特異的に発現する。、

## 研究分野

シグナル伝達; 細胞骨格 / 細胞外マトリックス; 細胞接着; 細胞接着分子; 内皮細胞

## 画像データ



パラフィン包埋ヒト脳組織におけるネフリン抗体の免疫組織化学分析。