

製品名: ネフロシスチン-4 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab14563**

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	IHC, ICC/IF, ELISA
反応性	ヒト、ラット、マウス
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 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	NPHP4
別名	NPHP4; KIAA0673; Nephrocystin-4; Nephroretinin
遺伝子 ID	261734.0
SwissProt ID	O75161
免疫原	抗血清はヒト NPHP4 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 877-926

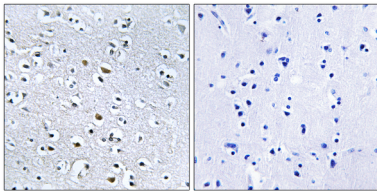
背景

この遺伝子は、腎尿細管の発達と機能に関与するタンパク質をコードしています。このタンパク質はネフロシスチンと相互作用し、アクチンおよび微小管を基盤とした構造に局在する多機能複合体に属します。この遺伝子の変異は、腎疾患であるネフロン癆 4 型、

およびネフロン癆と網膜色素変性症を併発するシニア・ローケン症候群 4 型と関連しています。選択的スプライシングにより、複数の転写バリエーションが生じます。[RefSeq 提供、2014 年 4 月] 疾患: NPHP4 の欠陥がネフロン癆 4 型 (NPHP4) [MIM:606966] の原因です。NPHP4 は家族性若年性ネフロン癆 4 としても知られています。NPHP4 は常染色体劣性遺伝疾患であり、6 歳から 35 歳の間で末期腎不全を引き起こします。進行性尿細管間質性腎疾患であり、多飲、多尿、貧血、成長遅延を特徴とします。最も顕著な組織学的所見は、基底膜肥厚を伴う尿細管の変性、間質線維化、そして進行期には髄質嚢胞の形成です。疾患: NPHP4 遺伝子の欠損は、シニア・ローケン症候群 4 型 (SLSN4) [MIM:606996] の原因です。SLSN は、腎濾過器の進行性萎縮を特徴とする腎網膜疾患であり、髄質嚢胞腎の有無にかかわらず、進行性眼疾患を呈します。通常、この障害は生後 1 年以内に明らかになります。類似性:NPHP4 ファミリーに属します。サブユニット:NPHP1 および RPGRIP1L と相互作用します。組織特異性:腎臓、骨格筋、心臓、肝臓で発現し、脳と肺でも程度は低くなります。、

研究分野

画像データ



NPHP4 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト脳の免疫組織化学染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。