

製品名: ノギンウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab14783**

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、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 IHC 1:50-1:200, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:10000-1:20000

分子量

抗原情報

遺伝子名	NOG
別名	Noggin
遺伝子 ID	9241.0
SwissProt ID	Q13253
免疫原	抗血清はヒト NOG の内部領域由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 21-70

背景

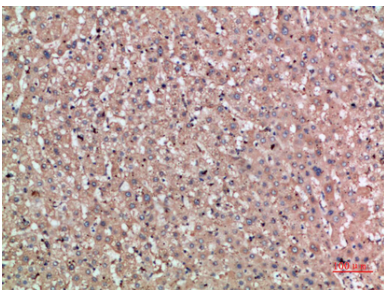
この遺伝子によってコードされる分泌ポリペプチドは、骨形成タンパク質 4 (BMP4) などの形質転換成長因子 β (TGF- β) スーパーファミリーシグナル伝達タンパク質のメンバーに結合し、不活性化します。このタンパク質は、TGF- β スーパーファミリーのメン

バーよりも効率的に細胞外マトリックスを介して拡散することで、形態形成勾配の形成において主要な役割を果たしていると考えられます。このタンパク質は、発生初期だけでなく後期においても多面的効果を発揮するようです。このタンパク質は、紫外線処理によって人工的に腹側化した胚において正常な背腹体軸を回復させる能力があることから、アフリカツメガエルから単離されました。この相同遺伝子のマウスノックアウトの結果は、神経管癒合や関節形成など、多くの発生過程に関与していることを示唆しています。最近、近位指節間関節症 (SYM1) および母指症を伴う無関係な家系で、複数の優性ヒト NOG 変異が報告されています。疾患: NOG の欠陥は、幅広い母指と足趾を伴うアブミ骨強直症 [MIM:184460] の原因です。幅広い母指と足趾を伴うアブミ骨強直症は、遠視、半円筒状の鼻、幅広い母指、母趾、およびその他の軽微な骨格異常を伴うが、手根骨と足根骨の癒合および指節間関節症を欠く先天性の常染色体優性疾患です。疾患: NOG の欠陥は、近位指節間関節症 (SYM1) [MIM:185800] の原因です。SYM1 は、近位指節間 (PIP) 関節の遺伝的欠損 (クッシング指節間関節症) を特徴とします。PIP 関節障害の重症度は、橈側に向かうにつれて軽減します。遠位指節間関節が侵されることはそれほど多くなく、中手指節関節が影響を受けることはまれであるが、手根骨の奇形および癒合はよく見られる。下肢では、足根骨癒合がよく見られる。アブミ骨が側頭骨の錐体部に癒着することにより、誘導性難聴が見られる。疾患: NOG の欠陥は、短指症 B2 型 (BDB2) [MIM:611377] の原因である。BDB2 は、遠位指節骨の形成不全/無形成に加えて、遠位指節癒合、手根骨/足根骨の癒合、および部分的な皮膚性合指症を特徴とする短指症のサブタイプである。疾患: NOG の欠陥は、多発性癒合症候群 1 (SYNS1) [MIM:186500] の原因である。SYNS1 は、翼状突出を欠いた管状 (半円筒状) の鼻、耳硬化性難聴、および手から始まる複数の進行性関節癒合を特徴とする。関節癒合は進行性で、幼少期 (または一部の患者では出生時) に第 5 近位指節間関節から始まり、尺骨から橈骨、近位から遠位の方向に進行する。加齢とともに、頸椎、股関節、上腕橈骨関節など、他の関節の強直が進行する。疾患: NOG の欠陥は、足根手根骨癒合症候群 (TCC) の原因である [MIM:186570]。TCC は常染色体優性遺伝疾患であり、手根骨、足根骨、指骨の癒合、短指症を引き起こす第 1 中手骨の短縮、および上腕橈骨の癒合を特徴とする。TCC は SYM1 と対立遺伝子であり、NOG の異なる変異により、異なる家系において TCC または SYM1 のいずれかが生じる可能性がある。機能: 軟骨の形態形成と関節形成に必須。神経管と体節の成長とパターン形成に必要な骨形成タンパク質 (BMP) シグナル伝達を阻害する。類似性: ノギンファミリーに属する。サブユニット: ホモ二量体; ジスルフィド結合。、

研究分野

TGF-ベータ;

画像データ



パラフィン包埋ヒト肝臓の免疫組織化学分析、抗体は 1:200 に希釈された