

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo conexina 43 (fosfoSer261)**Nº de Catálogo: APRab04484**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	IHC, ICC/IF, ELISA
Reactividad	Humano, Rata, Ratón
Conjugación	No conjugado
Modificación	Fosforilado
Isotipo	IgG
Clonalidad	Policlonal
Formato	Líquido
Concentración	1 mg/ml
Almacenamiento	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
Envío	Bolsas de hielo
Tampon	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
Purificación	Purificación por afinidad

Aplicación

Relación de Dilución	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:10000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	GJA1
Nombres Alternativos	GJA1; GJAL; Gap junction alpha-1 protein; Connexin-43; Cx43; Gap junction 43 kDa heart protein
ID del Gen	2697.0
ID SwissProt	P17302
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la conexina 43 humana alrededor del sitio de fosforilación de Ser261. Rango de AA: 226-275.

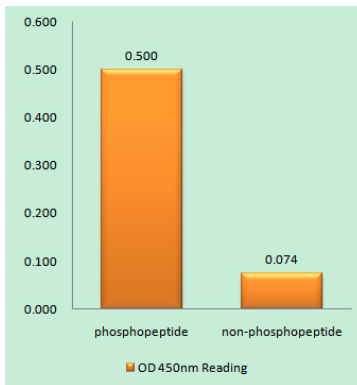
Antecedentes

Este gen pertenece a la familia de genes de las conexinas. La proteína codificada forma parte de las uniones comunicantes (uniones gap), compuestas por conjuntos de canales intercelulares que proporcionan una vía para la difusión de materiales de bajo peso molecular entre células. Esta proteína es la principal proteína de las uniones comunicantes cardíacas, que se cree que desempeñan un papel crucial en la contracción sincronizada del corazón y en el desarrollo embrionario. Un pseudogén sin intrones relacionado se ha mapeado en el cromosoma 5. Las mutaciones en este gen se han asociado con displasia oculodentodigital, displasia craneometafisaria autosómica recesiva y malformaciones cardíacas. [proporcionado por RefSeq, mayo de 2014], precaución: PubMed: 11741837 informó de dos mutaciones (Phe-11 y Ala-24) relacionadas con la sordera autosómica recesiva no sindrómica (DFNBG). Estas mutaciones han sido posteriormente demostradas (PubMed:12457340) que involucran al pseudogen de la conexina-43 ubicado en el cromosoma 5.,caution:PubMed:7715640 reportó una mutación Pro-364 vinculada a cardiopatías congénitas. Esto fue demostrado posteriormente (PubMed:8873667) como un artefacto.,disease:Los defectos en GJA1 son una causa del síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (HLHS) [MIM:241550]. HLHS se refiere al desarrollo anormal de las estructuras cardíacas del lado izquierdo, resultando en obstrucción del flujo sanguíneo desde el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Además, el síndrome incluye subdesarrollo del ventrículo izquierdo, aorta y arco aórtico, así como atresia o estenosis mitral.,disease:Los defectos en GJA1 son la causa de la displasia oculodentodigital autosómica dominante (ODDD) [MIM:164200]; También conocida como displasia oculodentoósea. La ODDD es un síndrome altamente penetrante que se presenta con dismorfias craneofaciales (oculares, nasales, dentales) y de las extremidades, paraplejía espástica y neurodegeneración. Las anomalías craneofaciales típicamente incluyen una nariz delgada con alas nasales hipoplásicas, narinas pequeñas antevertidas, columnela prominente y microcefalia. Se presentan uñas quebradizas y anomalías capilares propias de la hipotricosis y un crecimiento lento. Los defectos oculares incluyen microftalmia, microcórnea, cataratas, glaucoma y atrofia óptica. En algunos casos, puede presentarse sindactilia tipo III y sordera conductiva. Se observan anomalías cardíacas en casos raros., enfermedad: Los defectos en GJA1 pueden ser la causa de la sindactilia tipo III (SDTY3) [MIM:186100]. La sindactilia es un rasgo autosómico dominante y es la anomalía congénita más común de la mano o el pie. Se caracteriza por la persistencia de la membrana interdigital entre los dedos adyacentes, de modo que están prácticamente unidos. En este tipo, suele haber sindactilia completa y bilateral entre el cuarto y el quinto dedo. Generalmente se trata de sindactilia de tejidos blandos, pero ocasionalmente las falanges distales están fusionadas. El quinto dedo es corto, con falange media ausente o rudimentaria. Los pies no se ven afectados. Función: Una unión en hendidura consiste en un grupo de pares de canales transmembrana estrechamente agrupados, los conexones, a través de los cuales se difunden materiales de bajo peso molecular de una célula a otra vecina. Puede desempeñar un papel crucial en la fisiología auditiva al participar en el reciclaje de potasio hacia la endolinfa coclear. Similitud: Pertenece a la familia de las conexinas. Subfamilia de tipo alfa (grupo II). Subunidad: Un conexón está compuesto por un hexámero de conexinas. Interactúa con SGSM3. Interactúa con KIAA1432/CIP150. Especificidad tisular: Se expresa en el corazón y la cóclea fetal.

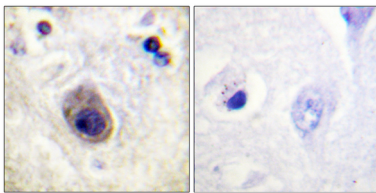
Área de Investigación

Unión en hendidura; miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD);

Datos de Imagen



Ensayo inmunoabsorbente ligado a enzimas (Fosfo-ELISA) para inmunógeno fosfopéptido (Fosfo-izquierdo) y no fosfopéptido (Fosfo-derecho), utilizando el anticuerpo conexina 43 (Fosfo-Ser261)



Análisis inmunohistoquímico de cerebro humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo anti-conexina 43 (fosfo-Ser261). La imagen de la derecha está bloqueada con el péptido fosforilado.