

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo conexina 43 (fosfo-Ser373)**Nº de Catálogo: APRab05694**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB
Reactividad	Humano, Ratón, Rata
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	WB 1:500-1:2000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	GJA1
Nombres Alternativos	Gap junction alpha-1 protein (Connexin-43) (Cx43) (Gap junction 43 kDa heart protein)
ID del Gen	2697.0
ID SwissProt	P17302
Inmunógeno	Péptido sintetizado derivado de la conexina 43 humana (fosfo-Ser373)

Antecedentes

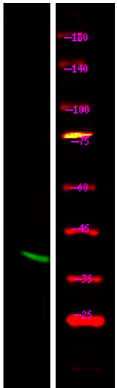
Precaución: PubMed: 11741837 reportó dos mutaciones (Phe-11 y Ala-24) asociadas con sordera autosómica recesiva no

sindrómica (DFNBG). Posteriormente, se demostró (PubMed: 12457340) que estas mutaciones afectan al pseudogén de la conexina-43, ubicado en el cromosoma 5. Precaución: PubMed: 7715640 reportó una mutación Pro-364 relacionada con cardiopatías congénitas. Posteriormente, se demostró (PubMed: 8873667) que se trataba de un artefacto. Enfermedad: Los defectos en GJA1 son causa del síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) [MIM: 241550]. El SCIH se refiere al desarrollo anormal de las estructuras cardíacas izquierdas, lo que resulta en la obstrucción del flujo sanguíneo del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Además, el síndrome incluye subdesarrollo del ventrículo izquierdo, la aorta y el arco aórtico, así como atresia o estenosis mitral., enfermedad: 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 dismorfismos 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, columna prominente y microcefalia. Se presentan uñas quebradizas y anomalías capilares de hipotricosis y 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 en ocasiones 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 materiales de bajo peso molecular se difunden de una célula a otra vecina. Puede desempeñar un papel crucial en la fisiología auditiva al participar en el reciclaje de potasio a la endolinfa coclear. Similitud: Pertenece a la familia de las conexas. Subfamilia de tipo alfa (grupo II). Subunidad: Un conexón está compuesto por un hexámero de conexas. Interactúa con SGSM3. Interactúa con KIAA1432/CIP150., especificidad tisular: se expresa en el corazón y la cóclea fetal.

Área de Investigación

Transducción de señales

Datos de Imagen



Análisis Western Blot de una célula HeLa, dos células tratadas sin suero, utilizando el anticuerpo primario a una dilución de 1:1000. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:10000.