

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo CEP290**Nº de Catálogo: APRab08662**

Solo para uso en investigación.

Resumen

| | |
|-----------------------|--|
| Descripción | Anticuerpo policlonal de conejo |
| Huésped | Conejo |
| Aplicación | WB,ELISA |
| Reactividad | Humano, Ratón |
| Conjugación | No conjugado |
| Modificación | Sin modificar |
| 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,ELISA 1:10000-1:20000 |
| Peso Molecular | 290kDa |

Información del Antígeno

| | |
|-----------------------------|--|
| Nombre del Gen | CEP290 CEP290; BBS14; KIAA0373; NPHP6; Centrosomal protein of 290 kDa; Cep290; Bardet- |
| Nombres Alternativos | Biedl syndrome 14 protein; Cancer/testis antigen 87; CT87; Nephrocystin-6; Tumor antigen se2-2 |
| ID del Gen | 80184.0 |
| ID SwissProt | O15078 |
| Inmunógeno | El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del CEP290 humano. Rango de AA: 771-820. |

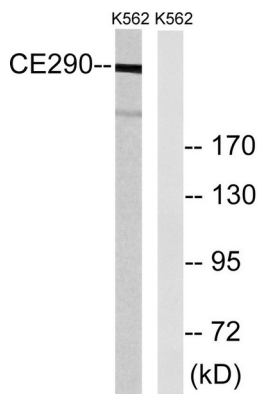
Antecedentes

Proteína centrosomal 290 (CEP290) Homo sapiens Este gen codifica una proteína con 13 supuestos dominios superenrollados, una región homóloga a las ATPasas de segregación cromosómica de las células musculares lisas (SMC), seis motivos KID, tres dominios homólogos de tropomiosina y un motivo A del sitio de unión de ATP/GTP. La proteína se localiza en el centrosoma y los cilios y presenta sitios de N-glicosilación, sulfatación de tirosina, fosforilación, N-miristoilación y amidación. Las mutaciones de este gen se han asociado con el síndrome de Joubert y la nefronoptisis, y la presencia de anticuerpos contra esta proteína se asocia con varias formas de cáncer. [proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], enfermedad: Se encuentran anticuerpos contra CEP290 en sueros de pacientes con linfomas cutáneos de células T, pero no en la población de control sana., enfermedad: Los defectos en CEP290 son una causa del síndrome de Joubert tipo 5 (JBTS5) [MIM:610188]. El síndrome de Joubert es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por hipoplasia del vermis cerebeloso con pedúnculos cerebelosos superiores prominentes (el "signo del molar" en la resonancia magnética axial), retraso psicomotor, hipotonía, ataxia, apraxia oculomotora y anomalías respiratorias neonatales. JBTS5 comparte las características neurológicas y neurorradiológicas del síndrome de Joubert, junto con distrofia retiniana grave y/o insuficiencia renal progresiva caracterizada por nefronoptisis., enfermedad: Los defectos en CEP290 son una causa del síndrome de Senior-Loken tipo 6 (SLSN6) [MIM:610189]. El síndrome de Senior-Loken también se conoce como nefronoptisis juvenil con amaurosis de Leber. Es un trastorno renorretiniano autosómico recesivo, caracterizado por el deterioro progresivo de la unidad de filtrado del riñón, con o sin enfermedad renal quística medular, y enfermedad ocular progresiva., enfermedad: Los defectos en CEP290 son la causa de la amaurosis congénita de Leber tipo 10 (LCA10) [MIM:611755]. LCA designa un grupo clínica y genéticamente heterogéneo de degeneraciones retinianas infantiles, generalmente heredadas de forma autosómica recesiva. Los bebés afectados presentan una función fotorreceptora retiniana escasa o nula, según se evalúa mediante electroretinografía. La LCA representa la causa genética más común de discapacidad visual congénita en bebés y niños. Enfermedad: Los defectos en CEP290 son la causa del síndrome de Meckel tipo 4 (MKS4) [MIM:611134]. El MKS4 es un trastorno autosómico recesivo que se caracteriza por una combinación de quistes renales y características asociadas de forma variable, incluyendo anomalías del desarrollo del sistema nervioso central (típicamente encefalocele), displasia ductal hepática y quistes, y polidactilia. Función: Activa la transcripción mediada por ATF4. Es necesaria para la correcta localización de las proteínas ciliares y de fototransducción en las células fotorreceptoras retinianas; puede desempeñar un papel en los procesos de transporte ciliar. Precaución con la secuencia: Secuencia contaminada. Posible secuencia poli-A. Ubicación subcelular: Conexión ciliar de células fotorreceptoras, base ciliar en células del conducto colector intramedular renal. Subunidad: Interactúa con ATF4 a través de su región N-terminal. Forma parte de complejos proteicos centrosomales y asociados a microtúbulos seleccionados. Interactúa con CC2D2A. Especificidad tisular: Ubicuo. Se expresa con fuerza en la placenta y con baja expresión en el cerebro.

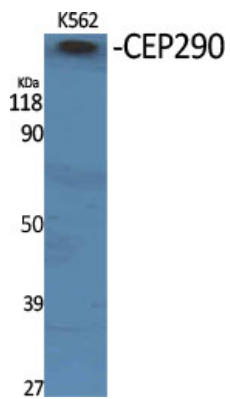
Área de Investigación

-

Datos de Imagen



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células K562 con el anticuerpo CEP290. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal CEP290