

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo CLC-7****Nº de Catálogo: APRab08926**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

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

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:20000-1:40000
<b>Peso Molecular</b>	90kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	CLCN7
<b>Nombres Alternativos</b>	CLCN7; H(+)/Cl(-) exchange transporter 7; Chloride channel 7 alpha subunit; Chloride channel protein 7; ClC-7
<b>ID del Gen</b>	1186.0
<b>ID SwissProt</b>	P51798
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del CLCN7 humano. Rango de AA: 10-59.

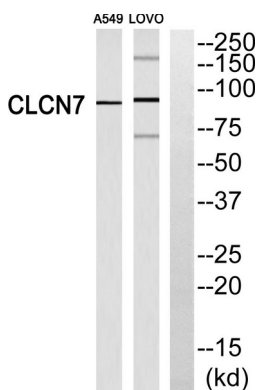
## Antecedentes

canal de cloruro dependiente de voltaje 7 (CLCN7) Homo sapiens El producto de este gen pertenece a la familia de proteínas del canal de cloruro CLC. Los canales de cloruro desempeñan papeles importantes en la membrana plasmática y en los orgánulos intracelulares. Este gen codifica el canal de cloruro 7. Los defectos en este gen son la causa de la osteopetrosis autosómica recesiva tipo 4 (OPTB4), también llamada osteopetrosis maligna infantil tipo 2, así como la causa de la osteopetrosis autosómica dominante tipo 2 (OPTA2), también llamada enfermedad autosómica dominante de Albers-Schonberg o enfermedad de mármol autosómica dominante. La osteopetrosis es una enfermedad genética rara que se caracteriza por un hueso anormalmente denso, debido a la reabsorción defectuosa del hueso inmaduro. OPTA2 es la forma más común de osteopetrosis y se presenta en la adolescencia o la edad adulta. [Proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], enfermedad: Los defectos en CLCN7 causan osteopetrosis autosómica dominante tipo 2 (OPTA2) [MIM:166600]; también llamada enfermedad de Albers-Schonberg autosómica dominante o enfermedad de Marble autosómica dominante. La OPTA2 es la forma más común de osteopetrosis y se presenta en la adolescencia o la edad adulta. Se caracteriza por esclerosis que afecta predominantemente la columna vertebral, la pelvis y la base del cráneo., enfermedad: Los defectos en CLCN7 causan osteopetrosis autosómica recesiva tipo 4 (OPTB4) [MIM:611490]; también llamada osteopetrosis maligna infantil tipo 2. La osteopetrosis es una enfermedad genética rara que se caracteriza por una densidad ósea anormal debido a la reabsorción defectuosa del hueso inmaduro. El trastorno se presenta en dos formas: una forma autosómica recesiva grave que ocurre en el útero, la infancia o la niñez, y una forma autosómica dominante benigna que ocurre en la adolescencia o la edad adulta. Función: Media el intercambio de iones cloruro por protones. Actúa como antiportador y contribuye a la acidificación del lumen de los lisosomas. Información adicional: La familia de canales CLC contiene canales de cloruro y transportadores de aniones acoplados a protones que intercambian cloruro u otro anión por protones. La presencia de residuos de glutamato conservados es típica de los miembros de la familia que funcionan como antiportadores. Similitud: Pertenece a la familia de canales de cloruro (TC 2.A.49). Similitud: Contiene dos dominios CBS. Especificidad tisular: Cerebro, testículos, músculo y riñón.

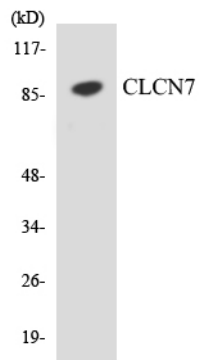
## Área de Investigación

-

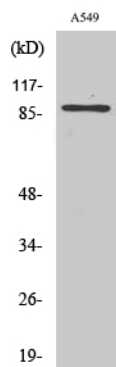
## Datos de Imagen



Análisis Western blot del anticuerpo CLCN7. El carril derecho está bloqueado por el péptido CLCN7.



Análisis de transferencia Western de los lisados de células COLO205 utilizando el anticuerpo CLCN7.



Análisis Western Blot de células A549 utilizando el anticuerpo policlonal CLC-7 diluido a 1:500