

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo ECM1****Nº de Catálogo: APRab10284**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	IHC, ICC/IF, ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Rata, Ratón
<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>	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:10000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	-

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	ECM1
<b>Nombres Alternativos</b>	ECM1; Extracellular matrix protein 1; Secretory component p85
<b>ID del Gen</b>	1893.0
<b>ID SwissProt</b>	Q16610
<b>Inmunógeno</b>	Péptido sintetizado derivado de la región N-terminal del ECM1 humano.

**Antecedentes**

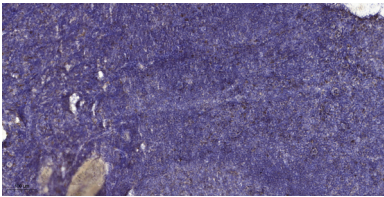
Este gen codifica una proteína soluble que participa en la formación ósea endocondral, la angiogénesis y la biología tumoral.

También interactúa con diversas proteínas extracelulares y estructurales, contribuyendo al mantenimiento de la integridad y la homeostasis de la piel. Las mutaciones en este gen se asocian con el trastorno de proteinosis lipoidea (también conocido como hialinosis cutis et mucosae o enfermedad de Urbach-Wiethe), que se caracteriza por un engrosamiento generalizado de la piel, las mucosas y ciertas vísceras. Se han descrito variantes de transcripción empalmadas alternativamente que codifican isoformas distintas para este gen. [proporcionado por RefSeq, febrero de 2011], enfermedad: Los defectos en ECM1 son la causa de la proteinosis lipoidea (LiP) [MIM:247100]; también conocida como proteinosis lipoidea de Urbach y Wiethe o hialinosis cutis et mucosae. La LiP es un trastorno autosómico recesivo poco común caracterizado por un engrosamiento generalizado de la piel, las mucosas y ciertas vísceras. Las características clásicas incluyen pápulas palpebrales con forma de rosario e infiltración laríngea que causa ronquera. Histológicamente, se observa un depósito generalizado de material hialino y una ruptura/reduplicación de la membrana basal.

## Área de Investigación

Inmunología

## Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de amígdala humana incluida en parafina. 1. El anticuerpo se diluyó a 1:200 (4° durante la noche). 2. Se utilizó Tris-EDTA, pH 9,0 para la recuperación del antígeno. 3. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:200 (temperatura ambiente, 30 min).