
Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo FBN1**Nº de Catálogo: APRab10856**

Solo para uso en investigación.

Resumen

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

Información del Antígeno

Nombre del Gen	FBN1
Nombres Alternativos	FBN1; FBN; Fibrillin-1
ID del Gen	2200.0
ID SwissProt	P35555
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la fibrilina-1 humana. Rango de AA: 2811-2860.

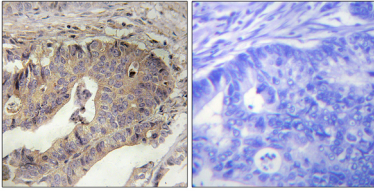
Antecedentes

Este gen codifica un miembro de la familia de proteínas fibrilina. La preproteína codificada se procesa proteolíticamente para generar dos proteínas: la fibrilina-1, componente de la matriz extracelular, y la hormona proteica asprosin. La fibrilina-1 es una glicoproteína de la matriz extracelular que actúa como componente estructural de las microfibrillas que se unen al calcio. Estas microfibrillas proporcionan soporte estructural para la carga en el tejido conectivo elástico y no elástico de todo el cuerpo. Se ha demostrado que la asprosin, secretada por el tejido adiposo blanco, regula la homeostasis de la glucosa. Las mutaciones en este gen se asocian con el síndrome de Marfan y el fenotipo MASS relacionado, así como con el síndrome de ectopia lentis, el síndrome de Weill-Marchesani, el síndrome de Shprintzen-Goldberg y el síndrome progeroide neonatal. [proporcionado por RefSeq, abril de 2016], enfermedad: Los defectos en FBN1 son una causa de ectopia lentis (EL) aislada [MIM:129600]. Los síntomas de esta fibrilopatía autosómica dominante se superponen con los del síndrome de Marfan, con exclusión de las manifestaciones esqueléticas y cardiovasculares., enfermedad: Los defectos en FBN1 son una causa del síndrome de Marfan (MFS) [MIM:154700]. El MFS es un trastorno autosómico dominante que afecta los sistemas esquelético, ocular y cardiovascular. Una amplia variedad de anomalías esqueléticas ocurre con el MFS, incluyendo escoliosis, deformidad de la pared torácica, estatura alta, movilidad articular anormal. La ectopia del cristalino ocurre en hasta aproximadamente el 80% de los pacientes con MFS y casi siempre es bilateral. La principal causa de muerte prematura en pacientes con MFS es la dilatación progresiva de la raíz aórtica y la aorta ascendente, que causa incompetencia y disección aórticas. La mayoría de las más de 600 mutaciones en FBN1 actualmente conocidas son mutaciones puntuales, el resto son cambios de marco de lectura y mutaciones del sitio de empalme. El síndrome de Marfan se ha sugerido en al menos dos figuras históricas: Abraham Lincoln y Paganini. Enfermedad: Los defectos en FBN1 son causa del síndrome MASS [MIM:604308]. El síndrome MASS es un trastorno hereditario del tejido conectivo que se caracteriza por la afectación de la válvula mitral, la aorta, el esqueleto y la piel. El síndrome MASS se asemeja mucho tanto al síndrome de Marfan como al síndrome de Barlow. Sin embargo, no se producen luxaciones de cristalinos ni cambios aneurismáticos en la aorta, y el prolapso de la válvula mitral no es en absoluto invariable. Enfermedad: Los defectos en FBN1 son causa del síndrome de craneosinostosis de Shprintzen-Goldberg (SGS) [MIM:182212]. El SGS es un síndrome muy raro caracterizado por un hábito marfanoide, craneosinostosis, rasgos faciales dismórficos característicos, anomalías esqueléticas y cardiovasculares, retraso mental, retraso del desarrollo y discapacidades de aprendizaje., enfermedad: Los defectos en FBN1 son la causa del síndrome de Weill-Marchesani autosómico dominante (SWMS) [MIM: 608328]. El SWMS es un trastorno raro del tejido conectivo que se caracteriza por baja estatura, braquidactilia, rigidez articular y anomalías oculares que incluyen microesferofaquia, ectopia del cristalino, miopía grave y glaucoma., función: Las fibrilinas son componentes estructurales de microfibrillas extracelulares de unión al calcio de 10-12 nm, que se presentan asociadas con elastina o en haces libres de elastina. Las microfibrillas que contienen fibrilina-1 proporcionan soporte estructural que soporta fuerza a largo plazo.,información en línea:Base de datos de mutaciones de fibrilina 1,PTM:Forma enlaces disulfuro intermoleculares ya sea con otras moléculas de fibrilina-1 o con otros componentes de las microfibrillas.,similitud:Pertenece a la familia de las fibrilinas.,similitud:Contiene 47 dominios similares a EGF.,similitud:Contiene 9 dominios TB (unión a TGF-beta),,subunidad:Interactúa con COL16A1.

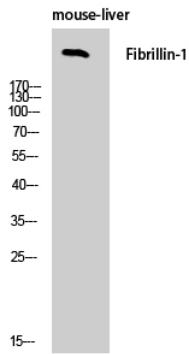
Área de Investigación

-

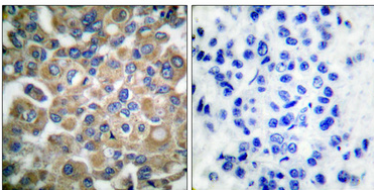
Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de tejido de carcinoma mamario humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo anti-fibrilina-1. La imagen de la derecha está bloqueada con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de células de hígado de ratón utilizando el anticuerpo policlonal FBN1



Análisis inmunohistoquímico de cáncer de mama humano incluido en parafina. El anticuerpo se diluyó a 1:100 (4°C, durante la noche). Se utilizó Tris-EDTA a alta presión y temperatura, pH 8,0, para la recuperación del antígeno. El control negativo (derecha) obtenido del anticuerpo fue preabsorbido por el péptido inmunógeno.