

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo nefrocistina-4**Nº de Catálogo: APRab14563**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	IHC,ICC/IF,ELISA
Reactividad	Humano, Rata, 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	IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	NPHP4
Nombres Alternativos	NPHP4; KIAA0673; Nephrocystin-4; Nephroretinin
ID del Gen	261734.0
ID SwissProt	O75161
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del NPHP4 humano. Rango de AA: 877-926.

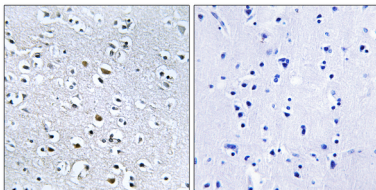
Antecedentes

Este gen codifica una proteína implicada en el desarrollo y la función tubular renal. Esta proteína interactúa con la nefrocistina y pertenece a un complejo multifuncional localizado en estructuras basadas en actina y microtúbulos. Las mutaciones en este gen se asocian con la nefronoptisis tipo 4, una enfermedad renal, y con el síndrome de Senior-Loken tipo 4, una combinación de nefronoptisis y retinosis pigmentaria. El empalme alternativo da lugar a múltiples variantes de transcripción. [proporcionado por RefSeq, abril de 2014], enfermedad: Los defectos en NPHP4 son la causa de la nefronoptisis tipo 4 (NPHP4) [MIM:606966]; también conocida como nefronoptisis juvenil familiar 4. La NPHP4 es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva que provoca enfermedad renal terminal a una edad comprendida entre los 6 y los 35 años. Es un trastorno renal túbulointersticial progresivo caracterizado por polidipsia, poliuria, anemia y retraso del crecimiento. Las características histológicas más prominentes son modificaciones de los túbulos con engrosamiento de la membrana basal, fibrosis intersticial y, en etapas avanzadas, quistes medulares. Enfermedad: Los defectos en NPHP4 son la causa del síndrome de Senior-Loken tipo 4 (SLSN4) [MIM:606996]. El SLSN es un trastorno renorretiniano que se caracteriza por el deterioro progresivo de la unidad de filtrado renal, con o sin nefropatía quística medular, y enfermedad ocular progresiva. Este trastorno suele manifestarse durante el primer año de vida. Similitud: Pertenece a la familia NPHP4. Subunidad: Interactúa con NPHP1 y RPGRIP1L. Especificidad tisular: Se expresa en riñón, músculo esquelético, corazón e hígado, y en menor medida en cerebro y pulmón.

Área de Investigación

-

Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de cerebro humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo NPHP4. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.