

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo anti-neurofibrómina**Nº de Catálogo: APRab14608**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,IHC
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 1:50-1:300
Peso Molecular	319kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	NF1
Nombres Alternativos	NF1; Neurofibromin; Neurofibromatosis-related protein NF-1
ID del Gen	4763.0
ID SwissProt	P21359
Inmunógeno	El antisuero se elaboró contra el péptido sintetizado derivado del NF1 humano. Rango de AA: 1551-1600.

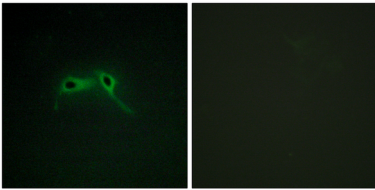
Antecedentes

Este producto génico parece funcionar como un regulador negativo de la vía de transducción de señales ras. Mutaciones en este gen se han relacionado con la neurofibromatosis tipo 1, la leucemia mielomonocítica juvenil y el síndrome de Watson. El ARNm de este gen está sujeto a edición de ARN (CGA>UGA->Arg1306Term), lo que resulta en una terminación prematura de la traducción. También se han descrito variantes de transcripción con empalme alternativo que codifican diferentes isoformas para este gen. [Proporcionado por RefSeq, julio de 2008], productos alternativos: Es posible que falte confirmación experimental para algunas isoformas. Precaución: Originalmente (PubMed:8807336) se creía que estaba asociado con LEOPARD (LS), un síndrome autosómico dominante. Enfermedad: Los defectos en NF1 son una causa de neurofibromatosis espinal familiar (NF espinal) [MIM:162210]. La NF espinal familiar se considera una forma alternativa de neurofibromatosis, que presenta múltiples tumores espinales., enfermedad: Los defectos en NF1 son una causa de leucemia mielomonocítica juvenil (JMML) [MIM:607785]. La JMML es un síndrome mielodisplásico pediátrico que constituye aproximadamente el 30% de los casos infantiles de síndrome mielodisplásico (MDS) y el 2% de la leucemia. Las mutaciones de la línea germinal de NF1 explican la asociación de JMML con neurofibromatosis tipo 1 (NF1), enfermedad: Los defectos en NF1 son una causa de síndrome de neurofibromatosis-Noonan (NFNS) [MIM:601321]. El NFNS se caracteriza por manifestaciones tanto de NF1 como del síndrome de Noonan (SN). El síndrome de von Recklinghausen (SN) es un trastorno caracterizado por rasgos faciales dismórficos, baja estatura, hipertelorismo, anomalías cardíacas, sordera, retraso motor y diátesis hemorrágica. Enfermedad: Los defectos en la NF1 son la causa de la neurofibromatosis tipo 1 (NF1) [MIM:162200], también llamada síndrome de von Recklinghausen. La NF1 es una de las enfermedades autosómicas dominantes más frecuentes (aproximadamente 1 de cada 3000). Presenta penetrancia completa a los 5 años de edad y una alta tasa de mutación, con un 30 a 50 % de los pacientes con NF1 que presentan una nueva mutación. Entre las numerosas características clínicas de la NF1 se encuentran manchas de pigmentación cutánea (manchas café con leche), nódulos de Lisch en el iris, tumores asociados al sistema nervioso periférico y tumores cutáneos fibromatosos. Enfermedad: Los defectos en la NF1 son la causa del síndrome de Watson (SW) [MIM:193520]. El síndrome de Williams se caracteriza por la presencia de estenosis pulmonar, manchas café con leche y retraso mental. Se considera una forma atípica de NF1. Enfermedad: Los defectos en NF1 pueden ser causa de cáncer colorrectal (CCR) [MIM:114500]. Función: Estimula la actividad GTPasa de Ras. NF1 muestra mayor afinidad por Ras GAP, pero menor actividad específica. Podría ser un regulador de la actividad de Ras. Edición de ARN: El codón de terminación (UGA) en la posición 1306 se crea mediante edición de ARN. Se observan diversos niveles de edición de ARN en muestras de tumores de la vaina del nervio periférico (PNST) de pacientes con NF1. Se observa preferentemente en transcripciones que contienen el exón 23A. Similitud: Contiene un dominio CRAL-TRIO. Similitud: Contiene un dominio Ras-GAP.

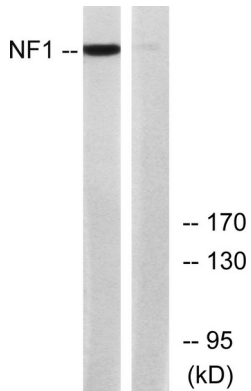
Área de Investigación

MAPK_ERK_Crecimiento;MAPK_G_Proteína;

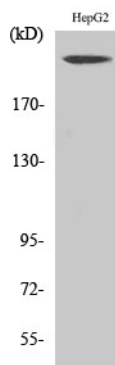
Datos de Imagen



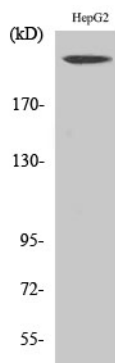
Análisis de inmunofluorescencia de células HepG2 con el anticuerpo NF1. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células HepG2, utilizando el anticuerpo NF1. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal de neurofibromina



Análisis Western Blot de células HepG2 utilizando el anticuerpo policlonal de neurofibromina