

**Nombre del Producto: Anticuerpo monoclonal de conejo Niemann Pick C1****Nº de Catálogo: AMRe86256**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo monoclonal de conejo recombinante
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC,ICC/IF,FC
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón, Rata
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Sin modificar
<b>Isotipo</b>	IgG
<b>Clonalidad</b>	Monoclonal
<b>Formato</b>	Líquido
<b>Concentración</b>	0,5 mg/ml. La concentración de este producto puede variar según el lote.
<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>	Se suministra en 50 mM de Tris-glicina (pH 7,4), 0,15 M de NaCl, 40 % de glicerol, 0,01 % de azida sódica y 0,05 % de proteína protectora. Estable durante 12 meses a partir de la fecha de recepción.
<b>Purificación</b>	Purificación por afinidad

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	WB 1:1000-1:5000,IHC 1:50-1:100,ICC/IF 1:50-1:100,FC 1:100-1:200
<b>Peso Molecular</b>	Calculated MW:142 kDa; Observed MW:160-180 kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	Niemann Pick C1
<b>Nombres Alternativos</b>	NPC
<b>ID del Gen</b>	4864
<b>ID SwissProt</b>	O15118
<b>Inmunógeno</b>	Un péptido sintético de Niemann Pick C1 humano

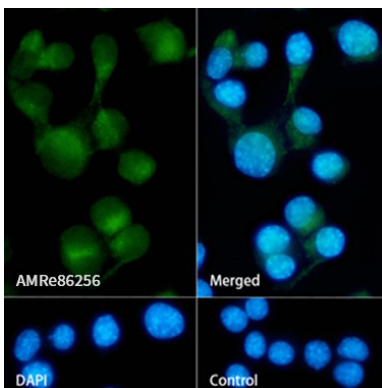
**Antecedentes**

Este gen codifica una proteína de gran tamaño que reside en la membrana limitante de endosomas y lisosomas y media el tráfico intracelular de colesterol mediante la unión del colesterol a su dominio N-terminal. Se predice que posee un extremo C-terminal citoplasmático, 13 dominios transmembrana y 3 grandes bucles en el lumen del endosoma, el último en el extremo N-terminal. Esta proteína transporta lipoproteínas de baja densidad (LDL) a los compartimentos endosomales/lisosomales tardíos, donde se hidrolizan y se liberan como colesterol libre. Los defectos en este gen causan la enfermedad de Niemann-Pick tipo C, un trastorno neurodegenerativo autosómico recesivo poco común que se caracteriza por la acumulación excesiva de colesterol y glucoesfingolípidos en los compartimentos endosomales/lisosomales tardíos. [Proporcionado por RefSeq, agosto de 2009]

## Área de Investigación

-

## Datos de Imagen



Análisis de inmunofluorescencia de células Neuro-2a marcando Niemann Pick C1 con el anticuerpo monoclonal de conejo Niemann Pick C1.