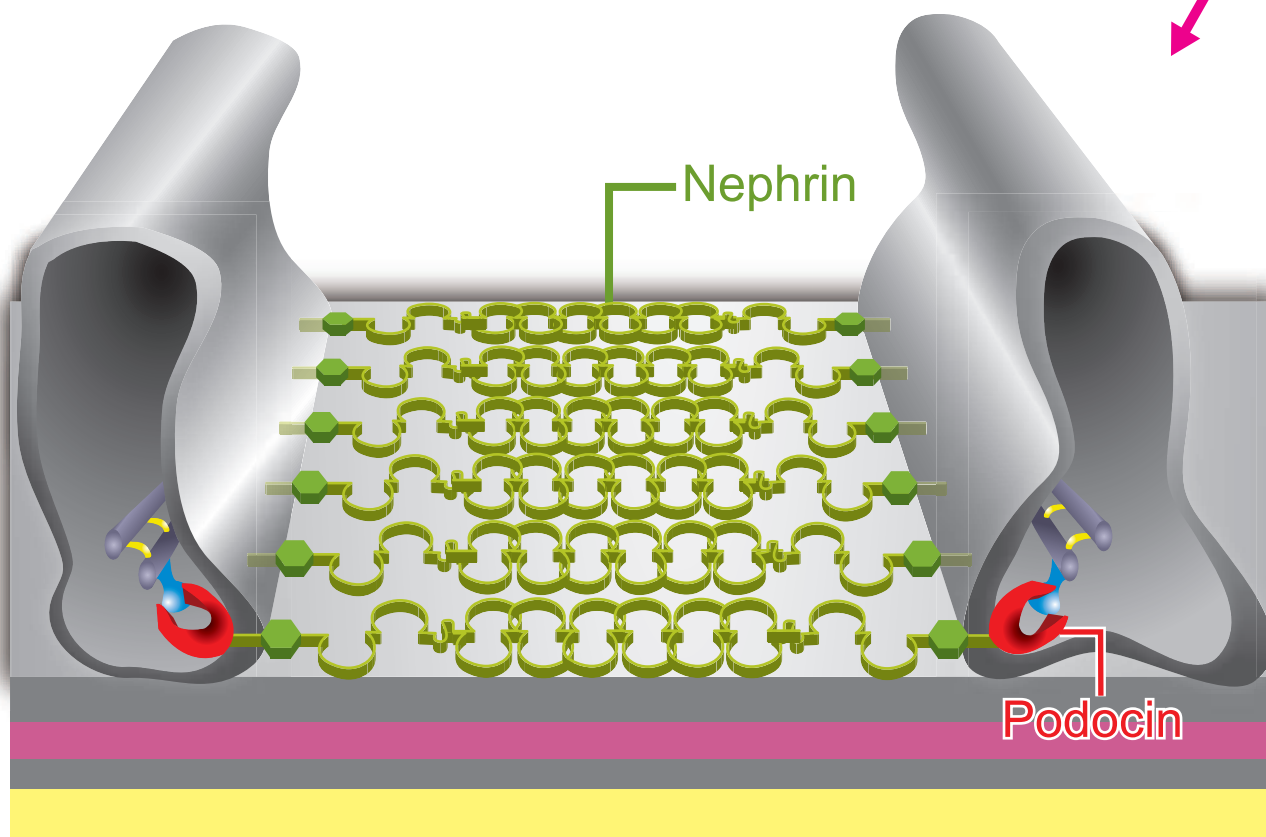
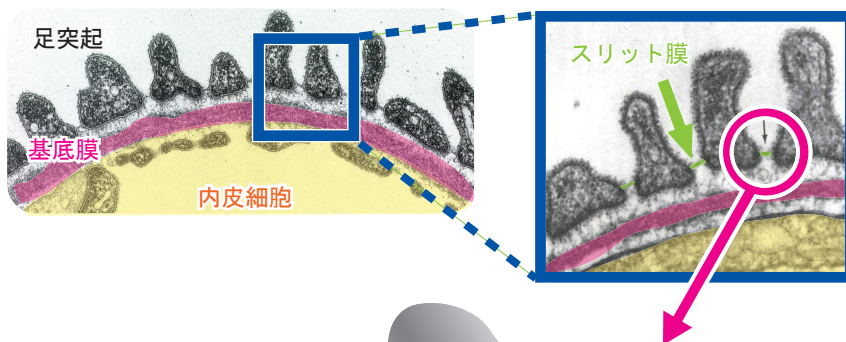


製品番号	製品名	容量	価格	IHC	WB IP
29050	Anti-Human Nephrin (N) Rabbit IgG Affinity Purify	100 µg 10 µg	¥48,000 ¥15,000	約5 µg/mL (凍結切片)	-
29070	Anti-Human Nephrin (C) Rabbit IgG Affinity Purify	100 µg 10 µg	¥48,000 ¥15,000	約5 µg/mL (凍結切片)	約0.05 - 0.5 µg/mL 約1~2 µg/mL
29040	Anti-Human Podocin Rabbit IgG Affinity Purify	100 µg 10 µg	¥48,000 ¥15,000	約1~2 µg/mL (オートクレーブ処 理(121°C 30 分))	0.1 µg/mL 1-2 µg/TEST

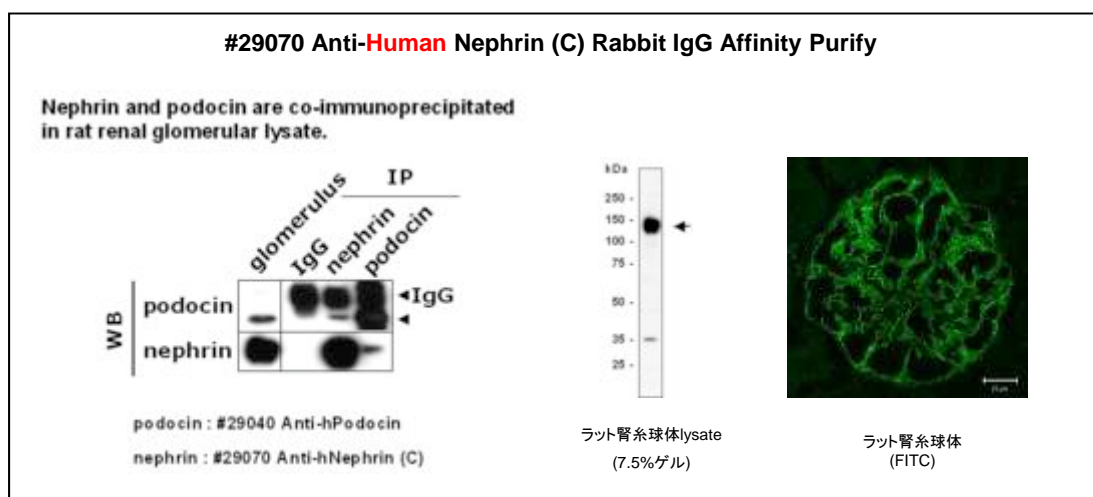
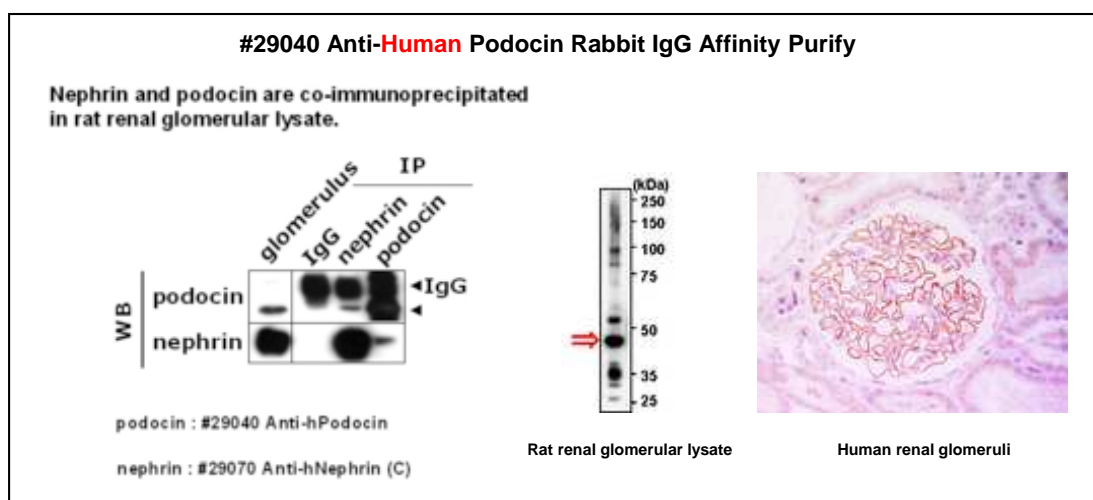
ネフリン (NPHS1) について

- フィンランド型先天性ネフローゼの疾患遺伝子産物
- スリット膜の主要構成分子で足突起の接着に関与
- 8 個の Ig 様ドメインを持つ膜 1 回貫通型タンパク (免疫グロブリンスーパーファミリーに属する)
- C 端部分にポドシンが結合



取扱い販売代理店

腎臓は、生命維持に必須である体液・電解質の恒常性維持と、老廃物排泄を担う重要な臓器です。血液は、腎糸球体毛細血管壁に構成される濾過膜を通過する過程で浄化されます。濾過膜は体内の老廃物を除去するフィルターとして機能する以外に、アルブミンを始めとする主要な血清タンパクを漏らさずに体内に保持するというバリア機構を備えています(濾過障壁)。濾過膜は、血管内皮細胞、基底膜、糸球体上皮細胞(ポドサイト)で構成されますが、最近の研究でポドサイトの細胞突起末端の足突起間に形成される細胞間隙を結ぶ膜(スリット膜)が、濾過障壁の中心的役割を果たすことがわかってきました。この濾過障壁の障害は、血尿、タンパク尿を呈する腎炎やネフローゼ症候群を引き起こし、最終的には末期腎不全へと進展する原因となります。最近、ネフローゼ・腎不全を呈するヒト家系や動物モデルの解析で、いくつかのポドサイトタンパク(nephrin, α -actinin-4, podocin, CD2-associated protein (CD2AP))がスリット膜構造の維持に必須であることがわかってきました。Podocinは、小児期に発症する家族性ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群(巣状糸球体硬化症)の責任遺伝子として同定されました(文献1)。Podocinはカベオリンに類似したヘアピンループ状の膜結合領域を有する膜タンパクで、ポドサイトスリット膜基部に特異的に発現しています。またラフトに局在すること、自己重合性を有すること、さまざまなタンパクと会合することなど、カベオリンと共通した特徴を有しています(文献2)。Podocinは、Nephrin, ZO-1, CD2APを始めとするスリット膜タンパクと結合し、スリット膜タンパク複合体を細胞骨格と結合、連結するという足場タンパクとしての機能を営むと考えられます。



参考文献

1. Kestilä M, Lenkkeri U, Männikkö M, Lamerdin J, McCready P, Putaala H, Ruotsalainen V, Morita T, Nissinen M, Herva R, Kashtan CE, Peltonen L, Holmberg C, Olsen A, Tryggvason K. Positionally cloned gene for a novel glomerular protein--nephrin--is mutated in congenital nephrotic syndrome. *Mol Cell*. 1998 Mar;1(4):575-82.
2. Kitamura A, Tsukaguchi H, Hiramoto R, Shono A, Doi T, Kagami S, Iijima K. A familial childhood-onset relapsing nephrotic syndrome. *Kidney Int*. 2007 May;71(9):946-51.