

コード No.29050

**Anti-Human
Nephrin (N) Rabbit IgG Affinity Purify**容量 : 100 µg
ロット No. :

はじめに : 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。したがってスリット膜機能に関わる分子群の構成と働きを明らかにすることは、ヒト腎疾患発症メカニズムの解明および治療薬の開発にもつながります。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。

Nephrin は、出生直後から発症するフィンランド型先天性ネフローゼ症候群の責任分子として同定されました(文献 1)。Nephrin は、8 つの Ig モチーフを有する免疫グロブリン様膜貫通型接着因子で、N 端側がトランス結合しスリット膜の骨格を形成します。また Nephrin の C 端細胞内領域は、Src family Kinase (Fyn) によりチロシンリン酸化を受け、SH2 領域を有するアダプタータンパク(Nck)と会合します。その結果アクチン細胞骨格の再構成が起こり、スリット膜構築時に空間的調節がおこなわれます。さまざまなヒト腎疾患において、Nephrin タンパクの発現の低下や局在の変化を生じることが観察されています(文献 2)。

免疫抗原 : リコンビナント Human Nephrin
精製方法 : 抗原による特異精製
包装形態 : 1 % BSA、0.05 % NaN₃ 含有 PBS 1.0 mL に溶解したものを凍結乾燥
再生方法 : 精製水 1.0 mL 添加(この時濃度は 100 µg/mL となります)
保存方法及び安定性 : 2 ~ 8 °C 保存 5 年間安定
: 溶解後 -20 °C 保存 2 年間安定
使用目的及び使用方法 : 免疫組織染色 5 µg/mL にて使用可能 (凍結切片) (主として細胞表面レベルに使用)
ウエスタンブロッティング 1µg/mL にて使用可能

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.