

**Produktname: TGFBR2 (Phospho-Tyr284) Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab06096**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

|                      |  |
|----------------------|--|
| <b>Beschreibung</b>  | polyklonaler Kaninchenantikörper   |
| <b>Host</b>          | Kaninchen  |
| <b>Anwendung</b>     | WB   |
| <b>Reaktivität</b>   | Mensch, Maus, Ratte  |
| <b>Konjugation</b>   | Unkonjugiert   |
| <b>Modifikation</b>  | Phosphoryliert   |
| <b>Isotyp</b>        | IgG  |
| <b>Klonalität</b>    | Polyklonal   |
| <b>Form</b>          | Flüssig  |
| <b>Konzentration</b> | 1 mg/ml  |
| <b>Lagerung</b>      | Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.                          |
| <b>Versand</b>       | Eisbeutel  |
| <b>Puffer</b>        | Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N. |
| <b>Aufreinigung</b>  | Affinitätsreinigung  |

**Anwendung**

|                              |                 |
|------------------------------|-----------------|
| <b>Verdünnungsverhältnis</b> | WB 1:500-1:2000 |
| <b>Molekulargewicht</b>      | 62kDa           |

**Antigen-Informationen**

|                          |   |
|--------------------------|---|
| <b>Genname</b>           | TGFBR2  |
| <b>Alternative Namen</b> | TGF-beta receptor type-2 (TGFR-2) (EC 2.7.11.30) (TGF-beta type II receptor) (Transforming growth factor-beta receptor type II) (TGF-beta receptor type II) (TbetaR-II) |
| <b>Gen-ID</b>            | 7048.0  |
| <b>SwissProt ID</b>      | P37173  |
| <b>Immunogen</b>         | Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von humanem TGFBR2 (Phospho-Tyr284)  |

**Hintergrund**

Katalytische Aktivität:  $\text{ATP} + [\text{Rezeptorprotein}] = \text{ADP} + [\text{Rezeptorprotein}]\text{-Phosphat}$ . Kofaktor: Magnesium oder Mangan.

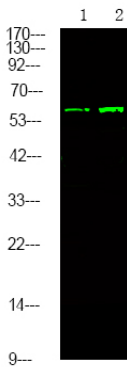
Erkrankung: Defekte im TGFBR2-Gen sind eine Ursache für Speiseröhrenkrebs [MIM:133239]. Erkrankung: Defekte im TGFBR2-Gen sind die Ursache für familiäres thorakales Aortenaneurysma Typ 3 (AAT3) [MIM:610380]. Aneurysmen und Dissektionen der Aorta entstehen üblicherweise durch degenerative Veränderungen der Aortenwand. Thorakale Aortenaneurysmen und -dissektionen sind primär mit einem charakteristischen histologischen Bild assoziiert, der sogenannten Medianekrose oder Erdheim-Zystenekrose. Dabei kommt es zur Degeneration und Fragmentierung elastischer Fasern, zum Verlust glatter Muskelzellen und zur Ansammlung basophiler Grundsubstanz. AAT3 ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung mit reduzierter Penetranz und variabler Expression. Defekte im TGFBR2-Gen sind die Ursache des hereditären nicht-polypösen kolorektalen Karzinoms Typ 6 (HNPCC6) [MIM:190182]. Mutationen in mehreren Genloci können einzeln oder in Kombination zur Ausbildung des HNPCC-Phänotyps (auch Lynch-Syndrom genannt) beitragen. Die meisten Familien mit klinisch diagnostiziertem HNPCC weisen Mutationen im MLH1- oder MSH2-Gen auf. HNPCC ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die mit einer stark erhöhten Krebsanfälligkeit einhergeht. Sie ist gekennzeichnet durch eine familiäre Prädisposition für frühzeitig auftretendes kolorektales Karzinom (CRC) sowie für extrakolonische Tumoren des Gastrointestinaltrakts, der Urologie und der weiblichen Geschlechtsorgane. HNPCC gilt als die häufigste Form des erblichen kolorektalen Karzinoms in der westlichen Welt und macht 15 % aller Darmkrebsfälle aus. Bei HNPCC entstehen die Tumoren aus gutartigen neoplastischen Polypen, sogenannten Adenomen. Klinisch wird HNPCC häufig in zwei Subtypen unterteilt. Typ I: erbliche Veranlagung zu Darmkrebs, junges Erkrankungsalter und Karzinom im proximalen Kolon. Typ II: Patienten haben neben dem Kolon ein erhöhtes Risiko für Tumoren in bestimmten Geweben wie Gebärmutter, Eierstock, Brust, Magen, Dünndarm, Haut und Kehlkopf. Die Diagnose von klassischem HNPCC basiert auf den Amsterdam-Kriterien: mindestens drei Verwandte mit Darmkrebs, wobei einer der beiden anderen ein Verwandter ersten Grades ist; mindestens zwei Generationen betroffen; mindestens ein Darmkrebsfall vor dem 50. Lebensjahr; Ausschluss hereditärer Polyposis-Syndrome. Die Begriffe „Verdacht auf HNPCC“ oder „unvollständiges HNPCC“ werden verwendet, um Familien zu beschreiben, die die Amsterdam-Kriterien nicht oder nur teilweise erfüllen, bei denen aber ein starker Verdacht auf eine genetische Ursache für Darmkrebs besteht. HNPCC6 ist eine Form von Darmkrebs, die den klinischen Kriterien von HNPCC entspricht, mit der Ausnahme, dass der Krebs in allen Fällen nach dem 50. Lebensjahr auftrat. Defekte im TGFBR2-Gen sind die Ursache des Loeys-Dietz-Syndroms Typ 1B (LDS1B) [MIM:610168]. LDS1 ist ein Aortenaneurysmasyndrom mit weit verbreiteter systemischer Beteiligung. Die Erkrankung ist gekennzeichnet durch Arterienkrümmung und Aneurysmen, Kraniosynostose, Hypertelorismus und eine gespaltene Uvula oder Gaumenspalte. Weitere Befunde umfassen Exotropie, Mikrognathie und Retrognathie, strukturelle Hirnanomalien, intellektuelle Beeinträchtigung, angeborene Herzfehler, durchscheinende Haut, Gelenküberbeweglichkeit und Aneurysmen mit Dissektion im gesamten arteriellen Gefäßsystem. Defekte im TGFBR2-Gen sind die Ursache des Loeys-Dietz-Syndroms Typ 2B (LDS2B) [MIM:610380], früher bekannt als Marfan-Syndrom Typ 2. LDS2 ist ein Aortenaneurysma-Syndrom mit weit verbreiteter systemischer Beteiligung. Zu den klinischen Befunden gehören ausgeprägte Gelenküberbeweglichkeit, Neigung zu Blutergüssen, breite und atrophische Narben, samtige und durchscheinende Haut mit deutlich sichtbaren Venen, spontane Milz- oder Darmruptur, diffuse arterielle Aneurysmen und Dissektionen sowie katastrophale Schwangerschaftskomplikationen, einschließlich Uterus- und Arterienruptur, entweder während der Schwangerschaft oder unmittelbar nach der Geburt. LDS2 ist durch das Fehlen kraniofazialer Anomalien gekennzeichnet, mit Ausnahme einer gespaltenen Uvula, die bei einigen Patienten auftreten kann. Funktion: Nach Ligandenbindung bildet es einen

Rezeptorkomplex, der aus zwei Typ-II- und zwei Typ-I-Transmembran-Serin/Threonin-Kinasen besteht. Typ-II-Rezeptoren phosphorylieren und aktivieren Typ-I-Rezeptoren, die autophosphorylieren und anschließend SMAD-Transkriptionsregulatoren binden und aktivieren. Rezeptor für TGF- $\beta$ . PTM: Phosphoryliert an einem Serin/Threonin-Rest in der zytoplasmatischen Domäne. Ähnlichkeit: Gehört zur Proteinkinase-Superfamilie. TKL-Serin/Threonin-Proteinkinase-Familie. TGF $\beta$ -Rezeptor-Subfamilie. Ähnlichkeit: Enthält eine Proteinkinase-Domäne. Untereinheit: Bindet an DAXX. Interagiert mit TCTEX1D4.

## Forschungsbereich

Signaltransduktion

## Bilddaten



Western-Blot-Analyse von A549-Zellen, die 30 Minuten lang mit 100 ng/ml LPS behandelt wurden, unter Verwendung des primären Antikörpers in einer Verdünnung von 1:1000. Der sekundäre Antikörper wurde in einer Verdünnung von 1:10000 verwendet.