
Produktname: BMPR-IB Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab07608**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

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

Anwendung

Verdünnungsverhältnis IHC 1:50-1:200,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	BMPR1B
Alternative Namen	Bone morphogenetic protein receptor type-1B (BMP type-1B receptor;BMPR-1B;EC 2.7.11.30;CD antigen CDw293)
Gen-ID	658.0
SwissProt ID	O00238
Immunogen	Synthetisches Peptid aus menschlichem Protein im Aminosäurebereich: 21-70

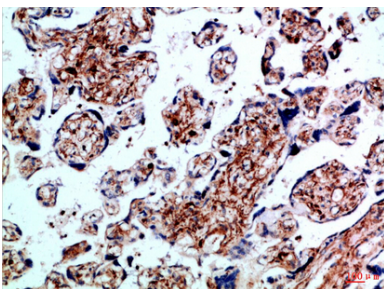
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein Mitglied der Familie der Knochenmorphogenetischen Protein (BMP)-Rezeptoren, einer Gruppe von Transmembran-Serin/Threonin-Kinasen. Die Liganden dieses Rezeptors sind BMPs, die zur TGF- β -Superfamilie gehören. BMPs sind an der enchondralen Knochenbildung und der Embryogenese beteiligt. Diese Proteine übertragen ihre Signale durch die Bildung heteromerer Komplexe zweier verschiedener Typen von Serin- (Threonin-)Kinase-Rezeptoren: Typ-I-Rezeptoren mit einer Molekülmasse von etwa 50–55 kDa und Typ-II-Rezeptoren mit einer Molekülmasse von etwa 70–80 kDa. Typ-II-Rezeptoren binden Liganden auch ohne Typ-I-Rezeptoren, benötigen aber für die Signalübertragung ihre jeweiligen Typ-I-Rezeptoren, während Typ-I-Rezeptoren für die Ligandenbindung ihre jeweiligen Typ-II-Rezeptoren benötigen. Mutationen in diesem Gen wurden mit primärer pulmonaler Hypertonie in Verbindung gebracht. Es wurden mehrere Transkriptvarianten gefunden, die zwei verschiedene Isoformen für die thikatalytische Aktivität kodieren: $ATP + [\text{Rezeptorprotein}] = ADP + [\text{Rezeptorprotein}] \text{ Phosphat}$. Kofaktor: Magnesium oder Mangan. Erkrankung: Defekte im BMPR1B-Gen verursachen Brachydaktylie Typ A2 (BDA2) [MIM:112600]. Brachydaktylien (BD) sind eine Gruppe erblicher Fehlbildungen, die durch eine Verkürzung der Finger und Zehen aufgrund einer abnormalen Entwicklung der Finger- und/oder Mittelhandknochen gekennzeichnet sind. Sie werden anatomisch und genetisch in fünf Gruppen (A bis E) eingeteilt, darunter drei Untergruppen (A1 bis A3), die sich üblicherweise autosomal-dominant manifestieren. BDA2 wurde erstmals in einer großen norwegischen Familie beschrieben. BDA2 wird durch Mutationen im BMPR1B-Gen verursacht. Studien zeigen, dass diese Mutationen in vitro und in vivo dominant-negativ wirken. Krankheit: Defekte im BMPR1B-Gen sind die Ursache der akromesomelen Chondrodysplasie mit Genitalanomalien (AMDGA) [MIM:609441]. Akromesomale Chondrodysplasien sind seltene, erbliche Skeletterkrankungen, die durch Kleinwuchs, sehr kurze Gliedmaßen und Fehlbildungen an Händen und Füßen gekennzeichnet sind. Der Schweregrad der Gliedmaßenanomalien nimmt von proximal nach distal zu, wobei stark betroffene Hände und Füße Brachydaktylie und/oder rudimentäre Finger (knaufartige Finger) aufweisen. Funktion: Nach Ligandenbindung bildet das BMPR1B-Gen 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 sich autophosphorylieren und anschließend SMAD-Transkriptionsregulatoren binden und aktivieren. Rezeptor für BMPS/OP-1. Ähnlichkeit: Gehört zur Proteinkinase-Superfamilie. TKL Ser/Thr Proteinkinase-Familie. TGF β -Rezeptor-Subfamilie. Ähnlichkeit: Enthält 1 GS-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält 1 Proteinkinase-Domäne.

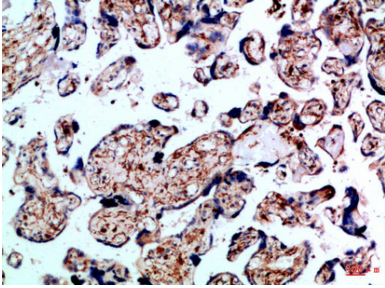
Forschungsbereich

Zytokin-Zytokinrezeptor-Interaktion; TGF-beta;

Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebetteter menschlicher Plazenta, Antikörperverdünnung 1:100



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebetteter menschlicher Plazenta,
Antikörperverdünnung 1:100