

Produktname: Btk Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab07690**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
Molekulargewicht	76kDa

Antigen-Informationen

Genname	BTK
Alternative Namen	BTK; AGMX1; ATK; BPK; Tyrosine-protein kinase BTK; Agammaglobulinaemia tyrosine kinase; ATK; B-cell progenitor kinase; BPK; Bruton tyrosine kinase
Gen-ID	695.0
SwissProt ID	Q06187
Immunogen	Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von Btk, Aminosäurebereich: 490-570

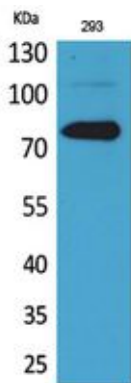
Hintergrund

Das von diesem Gen kodierte Protein spielt eine entscheidende Rolle in der B-Zell-Entwicklung. Mutationen in diesem Gen verursachen die X-chromosomale Agammaglobulinämie Typ 1, eine Immundefizienz, die durch das Ausbleiben der Bildung reifer B-Lymphozyten und eine gestörte Umlagerung der Immunglobulin-Schwerketten gekennzeichnet ist. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten, die für verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Dez. 2013], katalytische Aktivität: $ATP + \alpha \text{ [Protein]-L-Tyrosin} = ADP + \alpha \text{ [Protein]-L-Tyrosinphosphat.}$, Cofaktor: Bindet 1 Zinkion pro Untereinheit., Erkrankung: Defekte in der BTK sind die Ursache der X-chromosomalen Agammaglobulinämie (XLA) [MIM:300755], auch X-chromosomale Agammaglobulinämie Typ 1 (AGMX1) oder Immundefizienz Typ 1 (IMD1) genannt. XLA ist eine humorale Immundefektkrankheit, die zu Entwicklungsstörungen im Reifungsprozess von B-Zellen führt. Betroffene Jungen weisen normale Prä-B-Zell-Werte im Knochenmark auf, jedoch praktisch keine zirkulierenden reifen B-Lymphozyten. Dies führt zu einem Mangel an Immunglobulinen aller Klassen und in den ersten Lebensjahren zu wiederkehrenden bakteriellen Infektionen wie Mittelohrentzündung, Bindehautentzündung, Dermatitis und Nasennebenhöhlenentzündung. In manchen Fällen kann es sogar zu einer lebensbedrohlichen Sepsis oder Meningitis kommen, die innerhalb weniger Stunden zum Tod führt. Die Behandlung erfolgt in den meisten Fällen durch intravenöse Immunglobulin-Infusion. Defekte im BTK-Gen können die Ursache für X-chromosomale Hypogammaglobulinämie und isolierten Wachstumshormonmangel (XLA-IGHD) sein [MIM:307200]; diese Erkrankung ist auch als Agammaglobulinämie und isolierter Wachstumshormonmangel, Fleisher-Syndrom oder isolierter Wachstumshormonmangel Typ 3 (IGHD3) bekannt. In seltenen Fällen wird XLA zusammen mit einem isolierten Wachstumshormonmangel (IGHD) vererbt. Enzymregulation: Gehemmt durch IBTK. Aktiviert durch Phosphorylierung. Funktion: Spielt eine entscheidende Rolle in der B-Zell-Ontogenese. Phosphoryliert GTF2I transient an Tyrosinresten als Reaktion auf die Vernetzung des B-Zell-Rezeptors. Erforderlich für die Bildung funktioneller ARID3A-DNA-Bindungskomplexe. Online-Informationen: BTK-Mutationsdatenbank. PTM: Autophosphoryliert an Tyr-223 und Tyr-551. Die Phosphorylierung von Tyr-223 kann eine Bindungsstelle für ein SH2-Domänen-haltiges Protein erzeugen. Ähnlichkeit: Gehört zur Proteinkinase-Superfamilie. Tyrosin-Proteinkinase-Familie. TEC-Subfamilie. Ähnlichkeit: Enthält 1 Zinkfinger vom Btk-Typ. Ähnlichkeit: Enthält 1 PH-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält 1 Proteinkinasedomäne. Ähnlichkeit: Enthält 1 SH2-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält 1 SH3-Domäne. Untereinheit: Bindet GTF2I über die PH-Domäne. Interagiert mit SH3BP5 über die SH3-Domäne. Interagiert mit IBTK über seine PH-Domäne. Interagiert mit GTF2I und ARID3A.

Forschungsbereich

B-Zell-Antigen; Fc epsilon RI; Primärer Immundefekt;

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von 293-Zellen mit einem polyklonalen Btk-Antikörper. Der Sekundärantikörper wurde 1:20000 verdünnt.