

**Produktname: GHR Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab11437**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,ELISA
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Maus, Ratte
<b>Konjugation</b>	Unkonjugiert
<b>Modifikation</b>	Unverändert
<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,ELISA 1:5000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	140kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	GHR
<b>Alternative Namen</b>	GHR; Growth hormone receptor; GH receptor; Somatotropin receptor
<b>Gen-ID</b>	2690.0
<b>SwissProt ID</b>	P10912
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom N-terminalen Bereich des humanen GHR abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 21–70

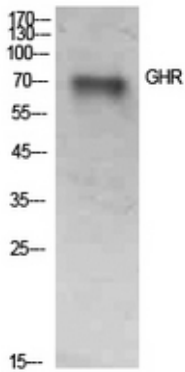
**Hintergrund**

Dieses Gen kodiert für ein Mitglied der Typ-I-Zytokinrezeptorfamilie, einen Transmembranrezeptor für Wachstumshormon. Die Bindung von Wachstumshormon an den Rezeptor führt zur Rezeptordimerisierung und zur Aktivierung eines intra- und interzellulären Signaltransduktionswegs, der das Wachstum fördert. Mutationen in diesem Gen werden mit dem Laron-Syndrom, auch bekannt als Wachstumshormon-Insensitivitätssyndrom (GHIS), in Verbindung gebracht, einer Erkrankung, die durch Kleinwuchs gekennzeichnet ist. Bei Menschen und Kaninchen, nicht aber bei Nagetieren, entsteht das Wachstumshormon-bindende Protein (GHBP) durch proteolytische Abspaltung der extrazellulären Ligandenbindungsdomäne vom reifen Wachstumshormonrezeptorprotein. Für dieses Gen wurden mehrere alternativ gespleißte Transkriptvarianten gefunden. [bereitgestellt von RefSeq, Juni 2011], Erkrankung: Defekte im GHR sind eine Ursache für Laron-Zwergwuchs [MIM:262500]; auch bekannt als hypophysärer Zwergwuchs Typ II. Laron-Typ hypophysärer Zwergwuchs Typ I (LTD1) oder Laron-Syndrom (LS). Es handelt sich um die schwerste Form der Wachstumshormonresistenz (GHI), die durch Wachstumsstörungen, dysmorphe Gesichtszüge und Stammfettsucht gekennzeichnet ist. Die GHBP-Spiegel sind bei Patienten mit Laron-Syndrom niedrig oder nicht nachweisbar. [MIM:604271] Kleinwuchs ist durch eine unterdurchschnittliche Wachstumsrate definiert. Das Box-1-Motiv ist für die JAK-Interaktion und/oder -Aktivierung erforderlich. Die extrazelluläre Domäne ist die Ligandenbindungsdomäne des Wachstumshormon-bindenden Proteins (GHBP). Das Ubiquitinierungs-abhängige Endozytose-Motiv (UbE) ist für die Rekrutierung des Ubiquitin-Konjugationssystems an den Rezeptor und dessen Internalisierung erforderlich. Das WSXWS-Motiv scheint für die korrekte Proteinfaltung und damit für einen effizienten intrazellulären Transport und die Bindung an Zelloberflächenrezeptoren notwendig zu sein. Isoform 2 steigert die GHBP-Produktion und wirkt als negativer Inhibitor der GH-Signalübertragung. Der Rezeptor für das Wachstumshormon der Hypophyse ist an der Regulation des postnatalen Körperwachstums beteiligt. Bei Ligandenbindung koppelt es an den JAK2/STAT5-Signalweg. Funktion: Die lösliche Form (GHBP) dient als Wachstumshormonreservoir im Plasma und kann als Modulator/Inhibitor der GH-Signalübertragung wirken. Polymorphismus: Genetische Variationen im GHR können als Phänotypmodifikator bei Patienten mit familiärer Hypercholesterinämie [MIM:143890] wirken, die eine Mutation im LDLR-Gen tragen. PTM: Bei GH-Bindung wird es durch JAK2 an Tyrosinresten in der zytoplasmatischen Domäne phosphoryliert. PTM: Bei Ligandenbindung wird es an Lysinresten in der zytoplasmatischen Domäne ubiquitiniert. Diese Ubiquitinierung reicht für die Internalisierung des GHR nicht aus. PTM: Die lösliche Form (GHBP) entsteht durch Phorboster-ermittelte proteolytische Spaltung an der Zelloberfläche (Shedding) durch ADAM17/TACE. Die Ablösung wird durch die Bindung von Wachstumshormon (GH) an den Rezeptor gehemmt, vermutlich aufgrund einer Konformationsänderung des GHR, wodurch der Rezeptor für ADAM17 unzugänglich wird. Ähnlichkeit: Gehört zur Typ-I-Zytokinrezeptorfamilie, Unterfamilie Typ 1. Ähnlichkeit: Enthält eine Fibronectin-Typ-III-Domäne. Subzelluläre Lokalisation: Nach Bindung von Wachstumshormon wird der GHR ubiquitiniert, internalisiert, herunterreguliert und in einen degradativen oder nicht-degradativen Transportweg überführt. Subzelluläre Lokalisation: Bleibt an der Zellmembran fixiert und wird nicht internalisiert. Untereinheit: Nach Bindung von Wachstumshormon (GH) bildet er Homodimere und bindet JAK2 über eine Box-1-haltige Domäne (durch Ähnlichkeit). Die Bindung an SOCS3 hemmt die JAK2-Aktivierung, die Bindung an CIS und SOCS2 hemmt die STAT5-Aktivierung (durch Ähnlichkeit). Interagiert mit ADAM17. Gewebespezifität: Wird in verschiedenen Geweben exprimiert, mit hoher Expression in Leber und Skelettmuskulatur. Isoform 4 wird vorwiegend in Niere, Harnblase, Nebenniere und Hirnstamm exprimiert. In der Plazenta wird Isoform 1 vorwiegend in Chorion und Dezidua exprimiert, Isoform 4 hingegen stark in den Zotten. Isoform 2 wird in Lunge, Magen und Muskulatur exprimiert. Geringe Mengen finden sich in der Leber.

## Forschungsbereich

Zytokin-Zytokinrezeptor-Interaktion; Neuroaktive Ligand-Rezeptor-Interaktion; Jak\_STAT;

## Bilddaten



Western-Blot-Analyse von SKOV3-Zellen mit dem polyklonalen GHR-Antikörper. Der Sekundärintikörper wurde 1:20000 verdünnt.