
Produktname: TGF β RI Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab18855**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,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,ICC/IF 1:100-1:300,ELISA 1:10000-1:20000
Molekulargewicht	56kDa

Antigen-Informationen

Genname	TGFBR1 TGFBR1; ALK5; SKR4; TGF-beta receptor type-1; TGFR-1; Activin A receptor type II-like
Alternative Namen	protein kinase of 53kD; Activin receptor-like kinase 5; ALK-5; ALK5; Serine/threonine-protein kinase receptor R4; SKR4; TGF-beta type I receptor; Transfor
Gen-ID	7046.0
SwissProt ID	P36897
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen TGF- β -Rezeptor I abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 131-180

Hintergrund

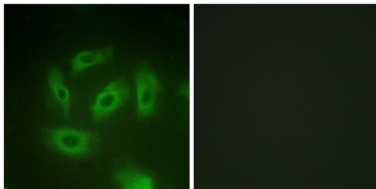
Das von diesem Gen kodierte Protein bildet nach Bindung an TGF- β einen heteromeren Komplex mit TGF- β -Rezeptoren vom Typ II und überträgt so das TGF- β -Signal von der Zelloberfläche ins Zytoplasma. Das kodierte Protein ist eine Serin/Threonin-Proteinkinase. Mutationen in diesem Gen wurden mit dem Loeys-Dietz-Aortenaneurysma-Syndrom (LDAS) in Verbindung gebracht. Für dieses Gen wurden mehrere Transkriptvarianten gefunden, die verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Aug. 2008], katalytische Aktivität: $\text{ATP} + [\text{Rezeptor-Protein}] = \text{ADP} + [\text{Rezeptor-Protein}]\text{-Phosphat.}$, Cofaktor: Magnesium oder Mangan., Erkrankung: Defekte im TGFBR1-Gen sind die Ursache des familiären thorakalen Aortenaneurysmas Typ 5 (AAT5) [MIM:608967]. Aneurysmen und Dissektionen der Aorta entstehen in der Regel durch degenerative Veränderungen der Aortenwand. Thorakale Aortenaneurysmen und -dissektionen sind primär mit einem charakteristischen histologischen Bild, der sogenannten Medianekrose, assoziiert. Dabei kommt es zur Degeneration und Fragmentierung elastischer Fasern, zum Verlust glatter Muskelzellen und zur Ansammlung basophiler Grundsubstanz. Defekte im TGFBR1-Gen sind die Ursache des Loeys-Dietz-Syndroms Typ 1A (LDS1A) [MIM:609192], auch bekannt als Furlong-Syndrom oder Loeys-Dietz-Aortenaneurysma-Syndrom (LDAS). LDS1 ist ein Aortenaneurysma-Syndrom 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 TGFBR1-Gen sind die Ursache des Loeys-Dietz-Syndroms Typ 2A (LDS2A) [MIM:608967]. 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 Uvula bifida, die bei einigen Patienten auftreten kann. Funktion: Nach Ligandenbindung bildet sich ein Rezeptorkomplex aus zwei Typ-II- und zwei Typ-I-Transmembran-Serin/Threonin-Kinasen. Typ-II-Rezeptoren phosphorylieren und aktivieren Typ-I-Rezeptoren, die autophosphorylieren und anschließend SMAD-Transkriptionsregulatoren binden und aktivieren. Rezeptor für TGF- β . Posttranslationale Modifikation (PTM): Basal phosphoryliert, auch ohne Ligandenbindung. Aktivierung durch multiple Phosphorylierung, hauptsächlich in der GS-Region. Ähnlichkeit: Gehört zur Proteinkinase-Superfamilie. TKL Ser/Thr Proteinkinase-Familie. TGF β -Rezeptor-Subfamilie. Ähnlichkeit: Enthält 1 GS-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält 1 Proteinkinasedomäne. Untereinheit: Interagiert mit CD109. Das unphosphorylierte Protein interagiert mit FKBP1A und wird in der inaktiven Konformation stabilisiert. Phosphorylierung der GS-Region hebt die FKBP1A-Bindung auf. Interagiert mit SMAD2, wenn es an mehreren Resten in der GS-Region phosphoryliert ist. Gewebespezifität: In allen untersuchten Geweben gefunden, am häufigsten in der Plazenta und am seltensten im Gehirn und Herzen.

Forschungsbereich

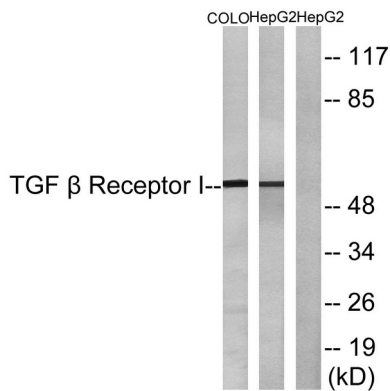
MAPK_ERK_Wachstum;MAPK_G_Protein;Zytokin-Zytokinrezeptor-Interaktion;Endozytose;TGF-

beta;Adhäsionsstelle;Signalwege bei Krebs;Kolonrektalkrebs;Pankreaskrebs;Chronische myeloische Leukämie;

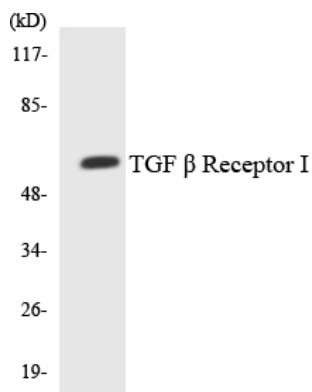
Bilddaten



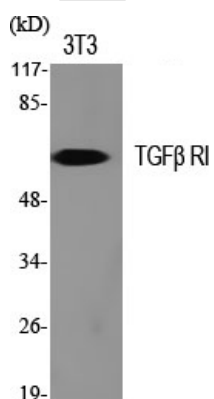
Immunfluoreszenzanalyse von HeLa-Zellen mit einem Antikörper gegen den TGF- β -Rezeptor I. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



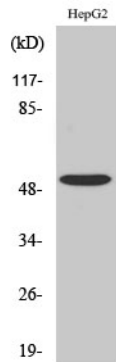
Western-Blot-Analyse von Lysaten aus HepG2- und COLO-Zellen unter Verwendung eines Antikörpers gegen den TGF- β -Rezeptor I. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse der Lysate aus HeLa-Zellen unter Verwendung eines Antikörpers gegen den TGF- β -Rezeptor I.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung eines polyklonalen TGF β RI-Antikörpers in einer Verdünnung von 1:500



Western-Blot-Analyse von COLO205-Zellen mit einem polyklonalen TGF β RI-Antikörper in einer Verdünnung von 1:500