

製品名: Btk (リン酸化 Tyr551) ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab04336**

研究使用のみ

概要

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,ELISA
反応性	ヒト、マウス、ラット
標識	非共役
修飾	リン酸化
アイソタイプ	IgG
クローン性	ポリクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:20000-1:40000
分子量	80kDa

抗原情報

遺伝子名	BTK
別名	BTK; AGMX1; ATK; BPK; Tyrosine-protein kinase BTK; Agammaglobulinaemia tyrosine kinase; ATK; B-cell progenitor kinase; BPK; Bruton tyrosine kinase
遺伝子 ID	695.0
SwissProt ID	Q06187
免疫原	抗血清は、ヒト BTK の Tyr551 のリン酸化部位付近の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 516-565

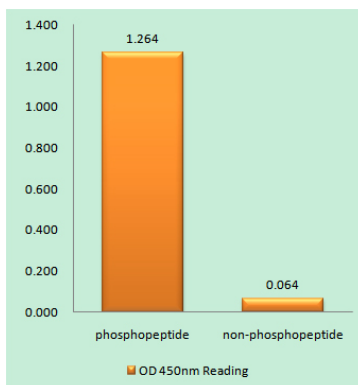
背景

この遺伝子によってコードされるタンパク質は、B細胞の発達において重要な役割を果たします。この遺伝子の変異は、成熟Bリンパ球の産生不全を特徴とし、免疫グロブリン重鎖再構成の不全を伴う免疫不全症であるX連鎖無ガンマグロブリン血症1型を引き起こします。選択的スプライシングにより、異なるアイソフォームをコードする複数の転写産物バリエーションが生成されます。[RefSeq提供、2013年12月]触媒活性: ATP + a [タンパク質]-L-チロシン = ADP + a [タンパク質]-L-チロシンリン酸。補因子: サブユニットあたり1個の亜鉛イオンと結合します。疾患: BTKの欠陥は、X連鎖無ガンマグロブリン血症(XLA) [MIM:300755]の原因です。XLAは、X連鎖無ガンマグロブリン血症1型(AGMX1)または免疫不全1型(IMD1)とも呼ばれます。XLAは、B細胞の成熟経路の発達に異常をもたらす体液性免疫不全症です。罹患した男児は骨髄中の前駆B細胞数は正常ですが、循環している成熟Bリンパ球は実質的に存在しません。その結果、すべてのクラスの免疫グロブリンが欠乏し、生後数年間は中耳炎、結膜炎、皮膚炎、副鼻腔炎などの細菌感染症を繰り返し、場合によっては重篤な敗血症や髄膜炎を呈して数時間で死に至ることもあります。ほとんどの場合、治療は静注免疫グロブリンの注入によって行われます。疾患: BTKの欠陥は、X連鎖低ガンマグロブリン血症および成長ホルモン欠損症(XLA-IGHD) [MIM:307200]の原因となる可能性があります。これは、無ガンマグロブリン血症および成長ホルモン欠損症、またはフライシャー症候群、あるいは成長ホルモン欠損症3型(IGHD3)としても知られています。まれに、XLAは孤立性成長ホルモン欠損症(IGHD)とともに遺伝することがあります。酵素調節: BTKによって阻害されます。リン酸化によって活性化されます。機能: B細胞の発生に重要な役割を果たします。B細胞受容体の架橋に反応して、GTF2Iのチロシン残基を一時的にリン酸化します。機能的なARID3A DNA結合複合体の形成に必要です。オンライン情報: BTK変異データベース, PTM: Tyr-223とTyr-551が自己リン酸化されます。Tyr-223のリン酸化により、SH2を含むタンパク質のドッキングサイトが作成される可能性があります。類似性: タンパク質キナーゼスーパーファミリーに属します。Tyrタンパク質キナーゼファミリー。類似性: タンパク質キナーゼスーパーファミリーに属します。Tyrタンパク質キナーゼファミリー。TECサブファミリー。類似性: Btk型ジंकフィンガーを1つ含む。類似性: PHドメインを1つ含む。類似性: タンパク質キナーゼドメインを1つ含む。類似性: SH2ドメインを1つ含む。類似性: SH3ドメインを1つ含む。サブユニット: PHドメインを介してGTF2Iに結合します。SH3ドメインを介してSH3BP5と相互作用します。PHドメインを介してIBTKと相互作用します。GTF2IおよびARID3Aと相互作用します。

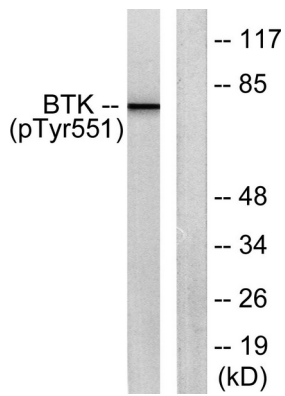
研究分野

B_Cell_Antigen; Fc εRI; 原発性免疫不全症;

画像データ



BTK (リン酸化 Tyr551) 抗体を用いたリン酸化ペプチド (リン酸化左) および非リン酸化ペプチド (リン酸化右) 免疫原の酵素結合免疫吸着測定法 (リン酸化 ELISA)



H₂O₂ 100 μ M 30分処理した HeLa 細胞ライセートの BTK (リン酸化 Tyr551) 抗体を用いたウェスタンブロット解析。右レーンはリン酸化ペプチドでブロッキングされている。



リン酸化 Btk (Y551) ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット解析