

**製品名: ニブリン (リン酸化 Ser278) ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab05109**

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,ICC/IF,ELISA
反応性	ヒト、ラット、マウス
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,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
分子量	95kDa

**抗原情報**

遺伝子名	NBN
別名	NBN; NBS; NBS1; P95; Nibrin; Cell cycle regulatory protein p95; Nijmegen breakage syndrome protein 1
遺伝子 ID	4683.0
SwissProt ID	O60934
免疫原	抗血清は、Ser278 のリン酸化部位周辺のヒトニブリン由来の合成ペプチドに対して作製された。 アミノ酸範囲: 251-300

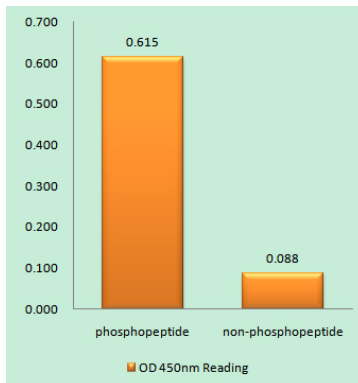
**背景**

この遺伝子の変異は、小頭症、成長遅延、免疫不全、および癌素因を特徴とする常染色体劣性染色体不安定性症候群であるナイメーヘン染色体切断症候群と関連しています。コードされているタンパク質は、5つのタンパク質からなる MRE11/RAD50 二本鎖切断修復複合体のメンバーです。この遺伝子産物は、DNA 二本鎖切断修復および DNA 損傷誘導性チェックポイント活性化に関与していると考えられています。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、疾患: NBN の欠陥は乳癌 (BC) の遺伝的感受性の原因です [MIM:114480]。乳癌は非常に一般的な悪性腫瘍であり、生涯で女性の 8 人に 1 人が罹患します。家族歴の陽性は、この疾患の発症リスクの主要な要因であることが判明しており、この関連性は早期発症乳がんにおいて顕著です。、疾患: NBN の欠陥は、ナイメーヘン染色体破断症候群 (NBS) [MIM:251260] の原因です。NBS は、染色体不安定性、放射線感受性、小頭症、成長遅延、免疫不全、そして特にリンパ系悪性腫瘍に対する癌素因を特徴とする常染色体劣性症候群です。、疾患: NBN の欠陥は、再生不良性貧血 [MIM:609135] と関連している可能性があります。再生不良性貧血は、末梢汎血球減少症と骨髓低形成を特徴とする骨髓不全疾患です。再生不良性貧血の症例のほとんどは特発性ですが、一部は家族性で、ウイルス感染や化学物質や放射線への曝露が原因である場合もあります。、疾患: NBN の欠陥は、小児急性リンパ芽球性白血病 (ALL) の発症に関与している可能性があります。、ドメイン: C 末端ドメインには MRE11 結合部位があり、この相互作用は MRN 複合体の核局在に必要です。、ドメイン: C 末端の EEXXXDDL モチーフは、ATM との相互作用と DNA 損傷部位への ATM のリクルートメントに必要であり、ATM 基質のリン酸化を促進して DNA 損傷応答イベントを引き起こします。、ドメイン: FHA ドメインと BRCT ドメインは、ヒストン H2AFX への結合と、MRE11/RAD50 複合体の DNA 損傷近傍への再局在の両方に重要な役割を果たすと考えられます。、機能: MRE11/RAD50/NBN (MRN 複合体) の構成要素であり、DNA 損傷応答において重要な役割を果たします。DNA 損傷に対する細胞応答と染色体完全性の維持において重要な役割を果たします。この複合体は、二本鎖切断 (DSB) 修復、DNA 組換え、テロメア完全性の維持、細胞周期チェックポイント制御、および減数分裂に関与しています。複合体は、MRE11A によって提供される一本鎖エンドヌクレアーゼ活性と二本鎖特異的 3'-5' エキソヌクレアーゼ活性を有します。RAD50 は、DNA 末端に結合してそれらを近接して保持するために必要である可能性があります。NBN は、PI3/PI4 キナーゼファミリーのメンバーである ATM、ATR、およびおそらく DNA-PKcs を DNA 損傷部位にリクルートしてそれらの機能を活性化することにより、DNA 損傷シグナル感知を調節します。また、ヒストン H2AX との相互作用により、MRE11 と RAD50 を DSB の近傍にリクルートすることもできます。NBN はまた、テロメラーゼ依存性テロメア伸長のプライマーとして機能する 3' オーバーハングを生成することにより、テロメア長の維持にも機能します。NBN は S 期内チェックポイント制御において重要な役割を果たしており、G1 および G2 チェックポイントにも関与しているという証拠がいくつかあります。NBS1/MRN は DNA 損傷センサー、シグナル伝達、エフェクターとしての役割を担い、細胞の DNA の完全性とゲノム安定性の維持を可能にします。、その他: アデノウイルス E4 に感染した場合、MRN 複合体はウイルスの腫瘍タンパク質によって不活性化・分解され、感染細胞におけるウイルスゲノムの連鎖が阻害されます。、PTM: ATM は電離放射線に反応してリン酸化され、このリン酸化は S 期内チェックポイント制御とテロメア維持に関与します。、配列注意: 配列が汚染されています。550 番目から始まる潜在的なポリ A 配列。、類似性: BRCT ドメインを 1 つ含む。、類似性: FHA ドメインを 1 つ含む。、細胞内局在: 遺伝毒性物質処理後、個別の核フォーカスに局在する。、サブユニット: 2 つのヘテロ二量体 RAD50/MRE11A からなる MRN 複合体の構成要素で、単一の NBN と結合している。BASC 複合体の構成要素で、少なくとも BRCA1、MSH2、MSH6、MLH1、ATM、BLM、RAD50、および MRE11A から構成される (類似性による)。ヒストン H2AFX と相互作用し、これには H2AFX の [Ser-139] のリン酸化が必要である。HJURP、KPNA2、および TERF2 と相互作用する。、組織特異性: 普遍的。精巣で高発現する。、

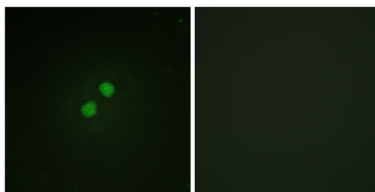
## 研究分野

相同組換え;

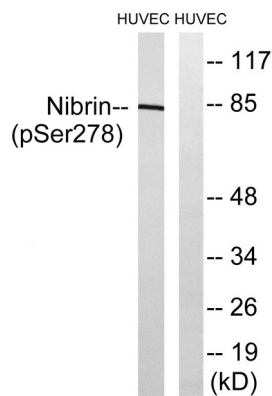
## 画像データ



ニブリン（リン酸化 Ser278）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（リン酸化 ELISA）



ニブリン（リン酸化 Ser278）抗体を用いた NIH/3T3 細胞の免疫蛍光染色。右の写真はリン酸化ペプチドでブロックした状態。



フォルスコリン 40nM 30 $\mu$ L 処理した HUVEC 細胞ライセートの、ニブリン（リン酸化 Ser278）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クされている。