

**製品名: ALK-1 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab06780**

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,IHC,ICC/IF,ELISA
反応性	ヒト、マウス、ラット
標識	非共役
修飾	未修正
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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
分子量	56kDa

**抗原情報**

遺伝子名	ACVRL1
別名	ACVRL1; ACVRLK1; ALK1; Serine/threonine-protein kinase receptor R3; SKR3; Activin receptor-like kinase 1; ALK-1; TGF-B superfamily receptor type I; TSR-I
遺伝子 ID	94.0
SwissProt ID	P37023
免疫原	抗血清はヒト ACVRL1 の N 末端領域由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 21-70

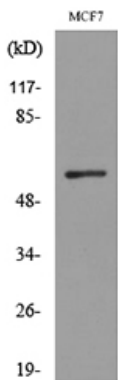
**背景**

この遺伝子は、TGF- $\beta$  スーパーファミリーのリガンドに対する I 型細胞表面受容体をコードしています。他の I 型受容体と、セリン/スレオニンキナーゼサブドメイン、キナーゼドメインに先行するグリシンおよびセリンに富む領域 (GS ドメイン)、そして短い C 末端テールにおいて高い類似性を有しています。コードされているタンパク質は ALK1 と呼ばれることもあり、受容体型セリン/スレオニンキナーゼのサブファミリーを形成する、他の近縁の ALK またはアクチビン受容体様キナーゼタンパク質と類似のドメイン構造を共有しています。この遺伝子の変異は、出血性毛細血管拡張症 2 型 (別名、レンデュ・オスラー・ウェーバー症候群 2) に関連しています。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、触媒活性:ATP + [受容体タンパク質] = ADP + [受容体タンパク質] リン酸、補因子:マグネシウムまたはマンガン、疾患:ACVRL1 の欠陥が遺伝性出血性毛細血管拡張症 2 型 (HHT2) [MIM:600376] の原因です。オスラー・レンデュ・ウェーバー症候群 2 (ORW2) としても知られています。HHT2 は常染色体優性遺伝の多臓器性血管異形成症であり、反復性鼻出血、粘膜皮膚毛細血管拡張症、消化管出血、肺・脳・肝臓の動静脈奇形を特徴とし、これらはすべて基礎にある血管異形成症の二次的的症状です。機能:リガンド結合時に、2 つの II 型膜貫通型セリン/スレオニンキナーゼと 2 つの I 型膜貫通型セリン/スレオニンキナーゼからなる受容体複合体を形成します。II 型受容体は I 型受容体をリン酸化して活性化し、I 型受容体は自己リン酸化した後、SMAD 転写制御因子に結合して活性化します。TGF- $\beta$  の受容体です。アクチビンにも結合す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。TKL Ser/Thr タンパク質キナーゼファミリー。TGFB 受容体サブファミリー。類似性:1 つの GS ドメインを含みます。類似性:1 つのタンパク質キナーゼドメインを含みます。、

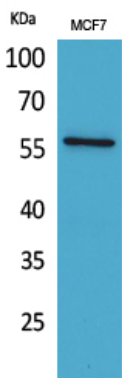
## 研究分野

サイトカイン-サイトカイン受容体相互作用;TGF- $\beta$ ;

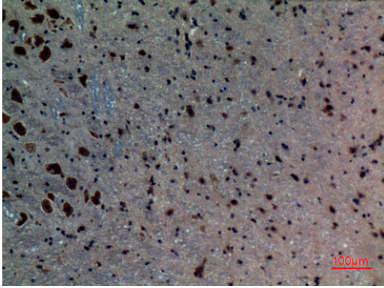
## 画像データ



ACVRL1 抗体を使用した MCF7 細胞の溶解液のウェスタンブロット分析。



ALK-1 ポリクローナル抗体を用いた MCF7 細胞のウェスタンブロット分析。二次抗体は 1:20000 に希釈された。



パラフィン包埋マウス脳の免疫組織化学分析、抗体は 1:100 に希釈された