

製品名: ATP7B ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab07345**

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	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 IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:10000

分子量

抗原情報

遺伝子名	ATP7B
別名	ATP7B; PWD; WC1; WND; Copper-transporting ATPase 2; Copper pump 2; Wilson disease-associated protein
遺伝子 ID	540.0
SwissProt ID	P35670
免疫原	抗血清はヒト ATP7B 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 161-210

背景

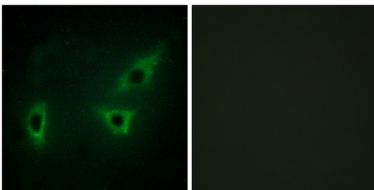
この遺伝子は P 型陽イオン輸送 ATPase ファミリーのメンバーであり、複数の膜貫通ドメイン、ATPase コンセンサス配列、ヒンジド

メイン、リン酸化部位、および少なくとも2つの推定銅結合部位を持つタンパク質をコードしています。このタンパク質はモノマーとして機能し、肝臓からの銅の胆汁への流出のように、細胞外に銅を排出します。異なる細胞局在を示す異なるアイソフォームをコードする代替転写スプライスバリエントが特徴付けられています。この遺伝子の変異はウィルソン病 (WD) と関連付けられています。[RefSeq 提供、2008年7月],触媒活性: $ATP + H(2)O + Cu(2+)(In) = ADP + \text{リン酸} + Cu(2+)(Out)$.,疾患: ATP7B の欠陥はウィルソン病 (WD) の原因です[MIM:277900]。ウィルソン病 (WD) は、銅代謝の常染色体劣性疾患であり、肝臓のセルロプラスミンに銅が取り込まれず、肝臓から胆汁中に排泄されません。銅は肝臓に蓄積し、その後、脳や腎臓に蓄積します。この疾患は、神経症状と肝硬変の徴候を特徴とします。機能: 肝臓の銅の胆汁中への排出など、細胞外への銅の排出に関与します。オンライン情報: ウィルソン病ウェブサイト,PTM: アイソフォーム 1 は、N 末端でタンパク質分解により切断され、WND/140 kDa の形態を生成します。類似性: 陽イオン輸送 ATPase (P 型) ファミリーに属します。類似性: 陽イオン輸送 ATPase (P 型) ファミリーに属します。IB 型サブファミリー。類似性: 6 つの HMA ドメインを含む。細胞内局在: 主にトランスゴルジ体 (TGN) に存在。銅濃度の上昇に応じて細胞膜へ再分布することはない。サブユニット: モノマー。COMMD1/MURR1 と相互作用する。組織特異性: 肝臓と腎臓に最も多く存在し、脳にも存在する。アイソフォーム 2 は脳で発現するが、肝臓では発現しない。切断型 WND/140 kDa は肝細胞株やその他の組織に見られる。、

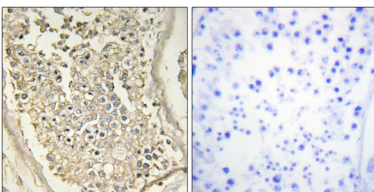
研究分野

シグナル伝達; 代謝; ビタミン/ミネラル

画像データ



ATP7B 抗体を用いた HeLa 細胞の免疫蛍光染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした画像です。



ATP7B 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト精巣組織の免疫組織化学染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。