

**製品名: BMPR-1B ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab07608**

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
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 1:50-1:200, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:10000-1:20000

分子量

**抗原情報**

遺伝子名	BMPR1B
別名	Bone morphogenetic protein receptor type-1B (BMP type-1B receptor; BMPR-1B; EC 2.7.11.30; CD antigen CDw293)
遺伝子 ID	658.0
SwissProt ID	O00238
免疫原	アミノ酸配列範囲: 21~70 のヒトタンパク質からの合成ペプチド

**背景**

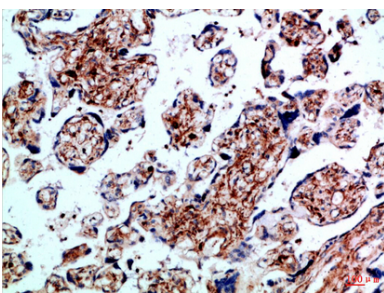
この遺伝子は、膜貫通型セリン / スレオニンキナーゼの骨形成タンパク質 (BMP) 受容体ファミリーのメンバーをコードしています

す。この受容体のリガンドは、TGF- $\beta$  スーパーファミリーのメンバーである BMP です。BMP は軟骨内骨形成および胚発生に関与しています。これらのタンパク質は、2種類の異なるセリン（スレオニン）キナーゼ受容体（約 50~55 kD のタイプ I 受容体と約 70~80 kD のタイプ II 受容体）のヘテロ多量体複合体の形成を介してシグナルを伝達します。タイプ II 受容体は、タイプ I 受容体が存在しない場合でもリガンドに結合しますが、シグナル伝達には対応するタイプ I 受容体が必要です。一方、タイプ I 受容体は、リガンド結合には対応するタイプ II 受容体が必要です。この遺伝子の変異は、原発性肺高血圧症と関連付けられています。2つの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、チカタリティック活性に関して発見されている：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：BMPRI1B の欠陥は、短指症 A2 型 (BDA2) [MIM:112600]の原因である。短指症 (BD) は、指骨および/または中手骨の異常な発達により指が短くなる遺伝性奇形群である。解剖学および遺伝学的基準に基づき、A~E の5つのグループに分類されており、その中には通常、常染色体優性形質として発現する3つのサブグループ (A1~A3) が含まれる。BDA2 は、ノルウェーの大家系で初めて報告された。BDA2 は BMPRI1B 遺伝子の変異によって引き起こされ、これらの変異は in vitro および in vivo で優性負性として機能することが研究で実証されています。疾患：BMPRI1B の欠陥は、性器異常を伴う先端部軟骨異形成症 (AMDGA) [MIM:609441]の原因です。先端部軟骨異形成症は、低身長、極端に短い四肢、および手足の奇形を特徴とするまれな遺伝性骨格疾患です。四肢異常の重症度は近位から遠位に向かって増加し、重度の影響を受けた手足では、短指症および/または痕跡的な指（こぶ状の指）が見られます。機能：リガンドが結合すると、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・活性化し、I 型受容体は自己リン酸化した後、SMAD 転写調節因子に結合して活性化する。BMP/OP-1 の受容体。類似性：タンパク質キナーゼスーパーファミリーに属する。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：GS 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。

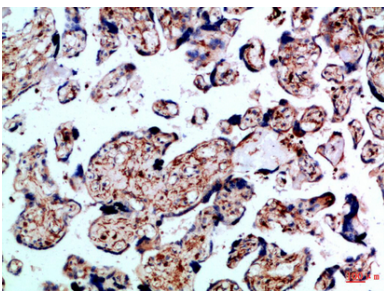
## 研究分野

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



パラフィン包埋ヒト胎盤の免疫組織化学分析、抗体は 1:100 に希釈された



パラフィン包埋ヒト胎盤の免疫組織化学分析、抗体は 1:100 に希釈された