

**製品名: Btk ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab07690**

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	76kDa

**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	Btk 由来の合成ペプチド。アミノ酸範囲: 490-570

**背景**

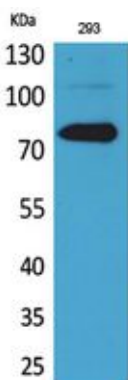
この遺伝子によってコードされるタンパク質は、B細胞の発達において重要な役割を果たします。この遺伝子の変異は、成熟Bリンパ

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 型ジンクフィンガーを 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 ポリクローナル抗体を用いた 293 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。