

**製品名: C1INH ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab07717**

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、ラット、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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
分子量	55kDa

**抗原情報**

遺伝子名	SERPING1
別名	SERPING1; C1IN; C1NH; Plasma protease C1 inhibitor; C1 Inh; C1Inh; C1 esterase inhibitor; C1-inhibiting factor; Serpin G1
遺伝子 ID	710.0
SwissProt ID	P05155
免疫原	抗血清はヒト SERPING1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 342-391

**背景**

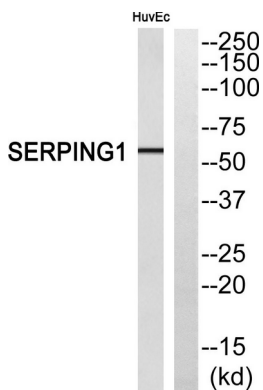
この遺伝子は、補体カスケードの調節に関与する高度にグリコシル化された血漿タンパク質をコードしています。このタンパク質

は、補体第一成分の活性化 C1r および C1s を阻害することで、補体活性化を制御します。このタンパク質の欠損は、遺伝性血管神経性浮腫 (HANE) と関連しています。選択的スプライシングにより、同じ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、2008 年 7 月]、疾患: SERPING1 の欠陥は、遺伝性血管性浮腫 (HAE) [MIM:106100]の原因です。遺伝性血管性浮腫 (HANE) とも呼ばれます。HAE は、上気道および消化管に生じる局所的な皮下浮腫および粘膜下浮腫を特徴とする常染色体優性疾患です。C1 エステラーゼインヒビター欠損による HAE は、臨床的に区別できない 2 つの形態から構成されます。HAE タイプ 1 (患者の 85% を占める) では、血清中の C1 エステラーゼインヒビター濃度は正常値の 35% 未満です。HAE タイプ 2 では、濃度は正常または上昇しますが、タンパク質は機能しません。機能: C1 複合体の活性化は C1 インヒビターによって制御されます。C1 インヒビターは、C1r または C1s プロテアーゼと、タンパク質分解活性のない化学量論的複合体を形成します。補体活性化、血液凝固、線溶、キニン産生など、重要な生理学的経路の調節において、潜在的に重要な役割を果たす可能性があります。FXIIa の非常に効果的な阻害剤です。キモトリプシンおよびカリクレインを阻害します。、オンライン情報:C1 インヒビターエントリ,オンライン情報:SERPING1 変異データベース,多型:キモトリプシンは、通常の高濃度血漿プロテアーゼ C1 インヒビターでは Ala-465 を反応部位として、変異体 His-466 では His-466 を反応部位として利用します。、PTM:大腸菌 stcE によってタンパク質分解的に切断されます。、PTM:高度にグリコシル化されています (49%)、類似性:セルピンファミリーに属します。、サブユニット:大腸菌 stcE に結合し、SERPING1 を細胞膜に局在させることで、細菌を補体媒介性溶解から保護します。MASP1 と相互作用します。、

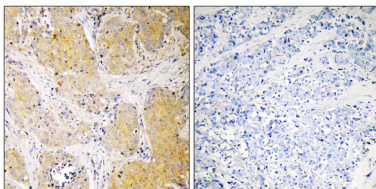
## 研究分野

補体と凝固カスケード;

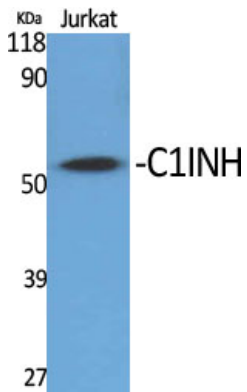
## 画像データ



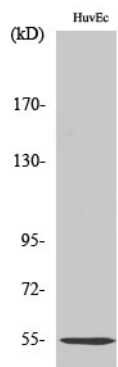
SERPING1 抗体のウェスタンブロット解析。右レーンには SERPING1 ペプチドでブロッキングされている。



SERPING1 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト乳がんの免疫組織化学染色。右の写真は SERPING1 ペプチドでブロッキングした画像です。



C1INH ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット解析



C1INH ポリクローナル抗体を用いた HuvEc 細胞のウェスタンブロット解析