

製品名: CD42b ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab08396**

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 1:10000-1:20000 |
| 分子量 | 69kDa |

抗原情報

| | |
|--------------|---|
| 遺伝子名 | GP1BA |
| 別名 | GP1BA; Platelet glycoprotein Ib alpha chain; GP-Ib alpha; GPIb-alpha; GPIbA; Glycoprotein Ibalpha; Antigen CD42b-alpha; CD42b |
| 遺伝子 ID | 2811.0 |
| SwissProt ID | P07359 |
| 免疫原 | 抗血清はヒト GP1BA の内部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: 271-320 |

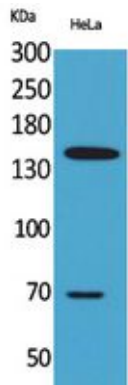
背景

糖タンパク質Ib (GP Ib) は、ジスルフィド結合によって連結された α 鎖と β 鎖のヘテロ二量体からなる血小板表面膜糖タンパク質です。GP Ibはフォン・ヴィレブランド因子 (VWF) の受容体として機能します。受容体複合体は、 α サブユニットと β サブユニットが血小板糖タンパク質IXおよび血小板糖タンパク質Vと非共有結合することで形成されます。GP Ib-IX-V複合体とVWFの結合は、血管損傷後の血管内皮下層への血小板の初期接着を促進するだけでなく、血小板内でシグナル伝達を開始させ、血小板活性化、血栓症、および止血を促進します。この遺伝子は α サブユニットをコードしています。この遺伝子の変異は、ベルナル・スーリエ症候群および血小板型フォン・ヴィレブランド病を引き起こします。この遺伝子のコード領域には、多型性可変数タンデムリピート (VNTR) ドメインが含まれていることが知られています。このドメインは、GP1BAの欠陥がベルナル・スーリエ症候群 (BSS) [MIM:231200]の原因であり、巨大血小板病 (GPD) としても知られています。BSS患者は異常に大きな血小板を有し、臨床的に出血傾向を示します。GP1BAの欠陥がフォン・ヴィレブランド病 (vWD) [MIM:177820]の原因であり、血小板型フォン・ヴィレブランド病または偽性フォン・ヴィレブランド病 (偽性vWD) としても知られています。この常染色体優性出血性疾患は、GP-Ibの可溶性vWFへの親和性が増大することで引き起こされ、vWFが循環から除去されることで止血機能が損なわれます。疾患: GP1BAの欠陥は、良性地中海マクロ血小板減少症[MIM:153670]の原因です。常染色体優性良性格ルナル・スーリエ症候群としても知られています。良性地中海マクロ血小板減少症は、臨床症状が軽度または全くないこと、正常な血小板機能、および正常な巨核球数が特徴です。疾患: GP1BAの遺伝子変異は、非動脈炎性前部虚血性視神経症 (NAION) [MIM:258660]の感受性の原因となる可能性があります。これは、前部虚血性視神経症 (AION) の感受性としても知られています。AIONは、血液供給不足による視神経の損傷により視力喪失を呈します。AIONは一般的に、動脈炎性AIONとNAIONの2種類に分けられます。NAIONは、後毛様体動脈の閉塞によって引き起こされる視神経の微小血栓に起因すると考えられています。高コレステロール血症、糖尿病、虚血性心疾患、高ホモシステイン血症、高血圧、椎間板の密集などが、素因として関係していることが示唆されている。機能:血小板の表面膜タンパク質であるGP-Ibは、すでに内皮下に結合しているvWFのA1ドメインに結合して血小板血栓の形成に関与する。その他:vWFとトロンビン (後者の機能は不明) の結合部位は、分子のN末端部分にある。その他:血小板の活性化には、GP-Ibと血小板糖タンパク質IX (GP-IX) の高分子複合体の破壊と、GP-Ibとアクチン結合タンパク質の解離が関与していると思われる。多型:多型は、ムチン様マクログリコペプチド (プロテアーゼ/スレオニンに富む) ドメインにおけるS-E-P-A-P-S-P-T-T-P-E-P-T。アレルD (ここに表示) は位置415から始まる1つの繰り返し配列を含み、アレルCは2つの繰り返し配列を含み、アレルBは3つの繰り返し配列を含み、アレルAは4つの繰り返し配列を含む。アレルBは非動脈炎性前部虚血性視神経症の感受性と関連している。多型:位置161は血小板特異的アロ抗原Sibaと関連している。Siba(-)はThr-161を、Siba(+)はMet-161を有する。Sibaは新生児同種免疫性血小板減少症 (NATP) に関連している。PTM:分子の細胞外領域とほぼ同一の広がりを持つグリコカリシンは、血小板溶解時にカルパインによって切断される。類似性:6つのLRR (ロイシンリッチ) リピートを含む。サブユニット:GP-Ibアルファとベータからなるヘテロダイマーで、ジスルフィド結合している。GP-IXは非共有結合を介してGP-Ibヘテロダイマーと複合している。FLNBと相互作用する。、

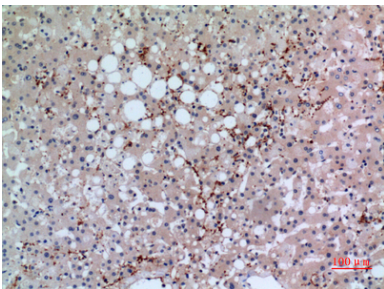
研究分野

ECM-受容体相互作用;造血細胞系統;

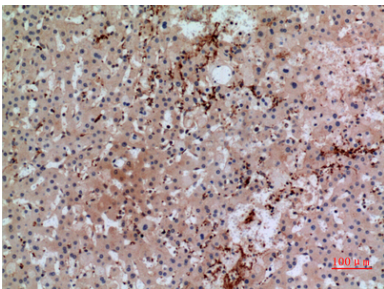
画像データ



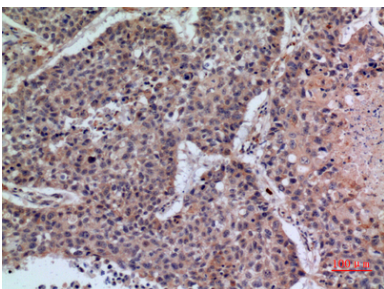
CD42b ポリクローナル抗体を用いた HeLa 細胞のウェスタンブロット分析。二次抗体は 1:20000 に希釈されました。



パラフィン包埋ヒト肝臓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肝臓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肺の免疫組織化学分析、抗体は 1:100 に希釈された