

**製品名: CFTR ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab08710**

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 1:5000-1:10000
分子量	168kDa

**抗原情報**

遺伝子名	CFTR CFTR; ABCC7; Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator; CFTR; ATP-binding cassette sub-family C member 7; Channel conductance-controlling ATPase; cAMP-dependent chloride channel
別名	
遺伝子 ID	1080.0
SwissProt ID	P13569
免疫原	抗血清はヒト CFTR 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 711-760

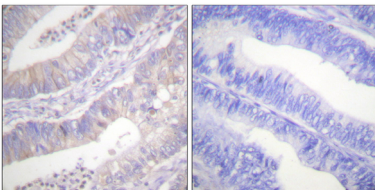
**背景**

この遺伝子は、ATP 結合カセット (ABC) トランスポータースーパーファミリーのメンバーをコードします。ABC タンパク質は、細胞外膜および細胞内膜を介して様々な分子を輸送します。ABC 遺伝子は 7 つの異なるサブファミリー (ABC1、MDR/TAP、MRP、ALD、OABP、GCN20、White) に分類されます。このタンパク質は、多剤耐性に関与する MRP サブファミリーのメンバーです。コードされているタンパク質は塩素イオンチャネルとして機能し、他の輸送経路の調節を制御します。この遺伝子の変異は、常染色体劣性疾患である嚢胞性線維症および先天性両側精管形成不全症と関連しています。選択的スプライシングによる転写バリエーションが報告されており、その多くはこの遺伝子の変異に起因しています。 [RefSeq 提供、2008 年 7 月],触媒活性:  $ATP + H(2)O = ADP + \text{リン酸}$ ,疾患: CFTR の欠陥は、先天性両側精管欠損症 (CBAVD) [MIM:277180]の原因です。CBAVD は男性不妊の重要な原因であり、嚢胞性線維症を患う男性の大多数は精管を欠損していることから、嚢胞性線維症の不完全型を表している可能性があります。疾患: CFTR の欠陥は、嚢胞性線維症 (CF) [MIM:219700]の原因です。これはムコビスシドーシスとしても知られています。CF は白人人口で最も一般的な遺伝性疾患であり、有病率は約 2,000 出生に 1 人です。遺伝形式は常染色体劣性です。嚢胞性線維症 (CF) は、様々な臓器における分泌物のクリアランスを障害する、一般的な外分泌腺機能の全身性疾患です。慢性気管支肺疾患 (反復性呼吸器感染症を伴う)、膵機能不全 (吸収不良および成長遅延につながる)、および汗中電解質濃度の上昇という 3 つの症状を特徴とします。ドメイン: PDZ 結合モチーフは、GOPC および SLC4A7、SLC9A3R1/EBP50 複合体との相互作用を媒介します。機能: 塩化物イオンの輸送に関与します。SLC4A7 トランスポーターを制御することで、上皮細胞における重炭酸イオンの分泌と回収を制御していると考えられます。オンライン情報: CFTR エントリ,オンライン情報: 嚢胞性線維症変異 db,PTM: リン酸化され、チャネルを活性化します。PKC のリン酸化自体が PKA 部位のリン酸化によって活性化されるのかは明らかではない。類似性: ABC トランスポーターファミリーに属します。類似性: ABC トランスポーターファミリーに属します。CFTR トランスポーター (TC 3.A.1.202) サブファミリー。類似性: 2 つの ABC 膜貫通型 1 ドメインを含みます。類似性: 2 つの ABC トランスポータードメインを含みます。サブユニット: SHANK2 と相互作用します (類似性による)。SLC9A3R1、MYO6、GOPC と相互作用します。SLC9A3R1 を介して SLC4A7 と相互作用します。組織特異性: 肺などの臓器を覆う上皮細胞の表面に存在します。

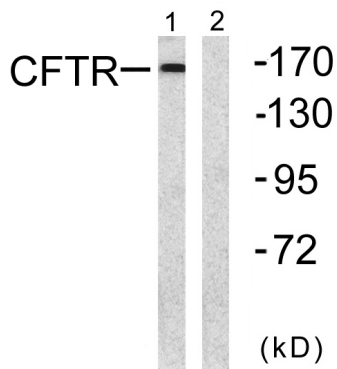
## 研究分野

ABC トランスポーター;コレラ菌感染症

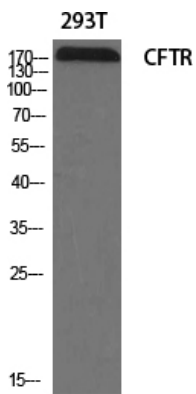
## 画像データ



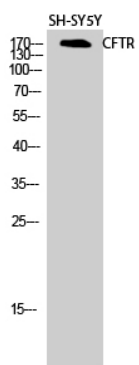
CFTR 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト大腸癌組織の免疫組織化学染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。



CFTR抗体を用いた NIH/3T3 細胞ライセートのウェスタンブロット解析。右レーンは合成ペプチドでブロッキングされている。



1: 2000に希釈したCFTR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分析



CFTRポリクローナル抗体 (1: 2000希釈) を用いた SH-SY5Y 細胞のウェスタンブロット解析