

**製品名: CRLF1 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab09406**

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,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、0.02% 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,ELISA 1:5000-1:20000
分子量	46kDa

**抗原情報**

遺伝子名	CRLF1 UNQ288/PRO327
別名	
遺伝子 ID	9244.0
SwissProt ID	O75462
免疫原	ヒトタンパク質由来の合成ペプチド。AA 範囲: 50-130

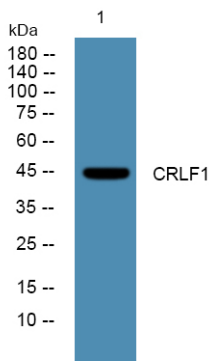
**背景**

この遺伝子は、サイトカイン I 型受容体ファミリーのメンバーをコードしています。このタンパク質は、カルジオトロフィン様サイトカイン因子 1 と分泌複合体を形成し、毛様体神経栄養因子受容体を発現する細胞に作用します。この複合体は神経細胞の生存を促進

します。この遺伝子の変異は、クリスポニ症候群および寒冷誘発性発汗症候群を引き起こします。[RefSeq 提供、2009年10月]、疾患：CRLF1の欠陥が寒冷誘発性発汗症候群1 (CISS1)の原因です[MIM:272430]。寒冷誘発性発汗症候群 (CISS) は、冷環境 (7~18°C) によって引き起こされる多量の発汗を特徴とする常染色体劣性疾患です。その他の異常としては、高口蓋、鼻声、鼻梁の低下、肘を完全に伸ばせないこと、および脊柱後弯症などがあります。疾患：CRLF1の欠陥は、クリスポニ症候群 [MIM:601378]の原因です。クリスポニ症候群は、顔面筋の先天性筋収縮、刺激に対する開口障害、形態異常、両側屈指症、重大な摂食および呼吸困難、および生後数か月以内に死亡につながる高体温の出現を特徴とする、まれな常染色体劣性疾患です。ドメイン：WSXWSモチーフは、適切なタンパク質の折り畳み、ひいては効率的な細胞内輸送と細胞表面受容体の結合に必要であると考えられます。機能：サイトカイン受容体サブユニットであり、免疫系および胎児発育において調節的な役割を果たしている可能性があります。神経系の発達に関与している可能性がある。誘導：IFN- $\gamma$ 、TNF- $\alpha$ 、IL-6 刺激下で線維芽細胞の初代培養において上方制御される。類似性：I型サイトカイン受容体ファミリーに属する。タイプ3サブファミリーに属する。類似性：Ig様C2型 (免疫グロブリン様) ドメインを1つ含む。類似性：フィブロネクチンIII型ドメインを2つ含む。サブユニット：共有結合した二量体および四量体を形成する。カルジオトロフィン様サイトカイン (CLC) とヘテロ多量体複合体を形成する。CRLF1/CLC複合体は、毛様体神経栄養因子受容体 (CNTFR) のリガンドである。組織特異性：脾臓、胸腺、リンパ節、虫垂、骨髄、胃、胎盤、心臓、甲状腺、卵巣で最も高い発現レベルが観察される。胎児の肺でも強く発現する。、

## 研究分野

## 画像データ



U2OS細胞溶解液のウェスタンブロット分析、CRLF1ウサギポリクローナル抗体を1:1000に希釈し、4°で一晩