

**製品名: 第 IX 因子ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab10785**

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、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,ELISA 1:10000-1:20000
分子量	52kDa

**抗原情報**

遺伝子名	F9 Factor IX
別名	Coagulation factor IX (EC 3.4.21.22) (Christmas factor) (Plasma thromboplastin component) (PTC) [Cleaved into: Coagulation factor IXa light chain; Coagulation factor IXa heavy chain]
遺伝子 ID	2158.0
SwissProt ID	P00740
免疫原	アミノ酸範囲: 412-461 の第 IX 因子由来の合成ペプチド

**背景**

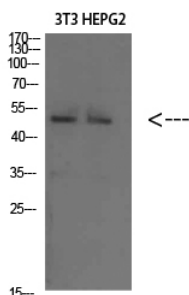
この遺伝子は、不活性な酵素原として血液中を循環するビタミン K 依存性凝固第 IX 因子をコードしています。この因子は第 XIa 因子

によって活性型に変換され、活性化ペプチドが切除されて、1つ以上のジスルフィド結合で結合した重鎖と軽鎖が生成されます。血液凝固カスケードにおけるこの活性化第 IX 因子の役割は、Ca<sup>2+</sup> イオン、膜リン脂質、および第 VIII 因子との相互作用を介して、第 X 因子を活性型に活性化することです。この遺伝子の変異（点突然変異、挿入、欠失など）は、劣性 X 連鎖疾患である第 IX 因子欠乏症（血友病 B またはクリスマス病とも呼ばれます）を引き起こします。選択的スプライシングにより、同様のタンパク質分解処理を受けられる可能性のある異なるアイソフォームをコードする複数の転写バリエーションが生成されます。[RefSeq 提供、2015 年 9 月]、触媒活性: 第 X 因子の Arg-Ile 結合を選択的に切断して第 Xa 因子を形成する。、疾患: F9 の欠陥は劣性 X 連鎖血友病 B (HEMB) の原因である[MIM: 306900]。クリスマス病としても知られています。、疾患:位置 43 (オックスフォード 3、サンディマス) および 46 (ケンブリッジ) の変異はプロペプチドの切断を妨げます。位置 93 (アラバマ) の変異はおそらく細胞膜に結合しません。位置 191 (チャペルヒル) または位置 226 (名古屋またはヒロ) の変異は活性化ペプチドの切断を妨げます。、ドメイン:カルシウムは、ガンマカルボキシグルタミン酸 (Gla) 残基に結合し、より強い親和性で、Gla ドメインの向こう側の別の部位に結合します。、機能:第 IX 因子は、ビタミン K 依存性血漿タンパク質であり、Ca<sup>2+</sup> イオン、リン脂質、および第 VIIIa 因子の存在下で第 X 因子を活性型に変換することにより、血液凝固の内因性経路に関与します。、その他:1952 年、マクファーレンは、患者の姓であるクリスマスを、この病気を指すのに、また彼が「クリスマス因子」と呼んだ凝固因子を指すのにも用いました。当時、スティーブン・クリスマスは 5 歳の少年でした。彼は 1993 年、血液製剤による治療中に発症した後天性免疫不全症候群により、46 歳で亡くなりました。、オンライン情報: ベネフィックスの臨床情報、オンライン情報: 第 IX 因子のエントリー、オンライン情報: 血友病 B 変異データベース、オンライン情報: クリスマス因子 - 2003 年 12 月号第 41 号、医薬品: ベネフィックス (バクスター社およびアメリカン・ホーム・プロダクツ社) の名称で販売されています。血友病 B の治療に使用されます。、PTM: 活性化ペプチドを切り出す第 XIa 因子によって活性化されます。、PTM: 鉄および 2-オキソグルタル酸依存性のアスパラギン酸およびアスパラギンの 3 位水酸化は、EGF ドメイン内で (R) 立体特異的です。、類似性: ペプチダーゼ S1 ファミリーに属します。、類似性: 1 つの Gla (γ-カルボキシ-グルタミン酸) ドメインを含みます。、類似性: 1 つのペプチダーゼ S1 ドメインを含みます。、類似性: 2 つの EGF 様ドメインを含みます。、サブユニット: 軽鎖と重鎖のヘテロ二量体で、ジスルフィド結合しています。、組織特異性: 主に肝臓で合成され、血漿中に分泌されます。、

## 研究分野

補体と凝固カスケード;

## 画像データ



1:800 希釈の因子 IX ポリクローナル抗体を用いた 3T3 HEPG2 細胞のウェスタンブロット解析。二次抗体は 1:20000 に希釈した。