

**製品名: FBN1 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab10856**

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 1:10000-1:20000**分子量****抗原情報**

遺伝子名	FBN1
別名	FBN1; FBN; Fibrillin-1
遺伝子 ID	2200.0
SwissProt ID	P35555
免疫原	抗血清はヒトフィブリリン-1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 2811-2860

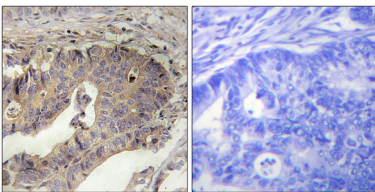
**背景**

この遺伝子は、フィブリリンファミリーのタンパク質をコードします。コードされているプレプロタンパク質はタンパク質分解に

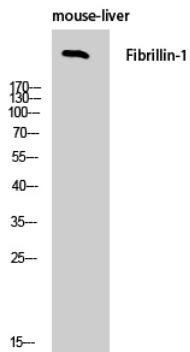
よって、細胞外マトリックス成分であるフィブリリン-1とタンパク質ホルモンであるアスプロシンという2つのタンパク質を生成します。フィブリリン-1は、カルシウム結合性マイクロフィブリルの構成成分として機能する細胞外マトリックス糖タンパク質です。これらのマイクロフィブリルは、全身の弾性および非弾性結合組織において、力を受ける構造的サポートを提供します。白色脂肪組織から分泌されるアスプロシンは、グルコース恒常性を調節することが示されている。この遺伝子の変異は、マルファン症候群および関連する MASS 表現型、水晶体偏位症候群、ワイル・マルケザーニ症候群、シュプリンツェン・ゴールドバーグ症候群、新生児早老症候群と関連しています。[RefSeq 提供、2016年4月]、疾患：FBN1 遺伝子の欠陥は、孤立性水晶体偏位 (EL) [MIM:129600]の原因です。この常染色体優性線維症の症状は、骨格系および心血管系の症状を除いて、マルファン症候群の症状と重複します。、疾患：FBN1 遺伝子の欠陥は、マルファン症候群 (MFS) [MIM:154700]の原因です。MFS は、骨格系、眼系、および心血管系に影響を及ぼす常染色体優性疾患です。MFS では、脊柱側弯症、胸壁変形、高身長、異常な関節可動域など、さまざまな骨格異常がみられます。水晶体偏位は MFS 患者の約 80%に見られ、ほぼ常に両側性です。MFS 患者の早期死亡の主な原因は、大動脈基部および上行大動脈の進行性拡張であり、大動脈弁閉鎖不全症および大動脈解離を引き起こします。現在知られている FBN1 遺伝子の 600 以上の変異の大部分は点変異であり、残りはフレームシフトおよびスプライスサイト変異です。マルファン症候群は、少なくとも 2 人の歴史上の人物、エイブラハム・リンカーンとパガニーニに示唆されています。疾患：FBN1 遺伝子の欠陥は MASS 症候群[MIM:604308]の原因です。MASS 症候群は、僧帽弁、大動脈、骨格、および皮膚の障害を特徴とする結合組織の遺伝性疾患です。MASS 症候群は、マルファン症候群とバーロー症候群の両方に酷似しています。しかし、水晶体の脱臼や大動脈瘤は起こらず、僧帽弁逸脱症も決して不変ではありません。、疾患：FBN1 遺伝子の欠陥は、シュプリンツェン・ゴールドバーグ頭蓋縫合早期癒合症候群 (SGS) [MIM:182212]の原因です。SGS は非常にまれな症候群で、マルファン様体型、頭蓋縫合早期癒合、特徴的な顔貌異常、骨格および心血管系の異常、精神遅滞、発達遅延、学習障害を特徴とします。、疾患：FBN1 遺伝子の欠陥は、常染色体優性ワイル・マルケザーニ症候群 (WMS) [MIM:608328]の原因です。WMS は、低身長、短指症、関節の硬直、小球状水晶体、水晶体偏位、重度の近視、緑内障などの眼異常を特徴とするまれな結合組織疾患です。、機能：フィブリリンは、10~12 nm の細胞外カルシウム結合マイクロフィブリルの構成成分であり、エラスチンと関連して、またはエラスチンを含まない束として存在します。フィブリリン 1 を含むマイクロフィブリルは、長期的な力を支える構造的サポートを提供します。、オンライン情報：フィブリリン 1 変異データベース、PTM：他のフィブリリン 1 分子またはマイクロフィブリルの他の構成要素と分子間ジスルフィド結合を形成します。、類似性：フィブリリンファミリーに属します。、類似性：47 個の EGF 様ドメインを含みます。、類似性：9 個の TB (TGF-beta 結合) ドメインを含みます。、サブユニット：COL16A1 と相互作用します。、

## 研究分野

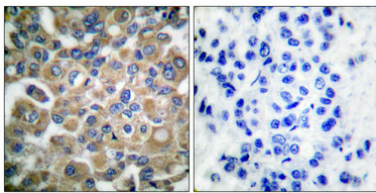
## 画像データ



フィブリリン-1抗体を用いたパラフィン包埋ヒト乳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。



### FBN1 ポリクローナル抗体を用いたマウス肝細胞のウェスタンブロット解析



パラフィン包埋ヒト乳がんの免疫組織化学染色。抗体は 1:100 (4℃、一晩) に希釈した。抗原賦活化には、高圧高温トリス EDTA (pH8.0) を使用した。抗体から得られたネガティブコントロール (右) は、免疫原ペプチドで前処理した。