

**製品名: GAS3 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab11300**

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 1:20000-1:40000
分子量	22kDa

**抗原情報**

遺伝子名	PMP22
別名	PMP22; GAS3; Peripheral myelin protein 22; PMP-22; Growth arrest-specific protein 3; GAS-3
遺伝子 ID	5376.0
SwissProt ID	Q01453
免疫原	抗血清はヒト PMP22 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 111-160

**背景**

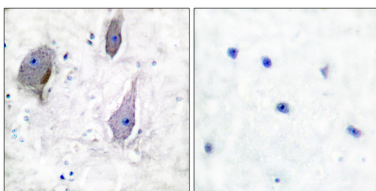
この遺伝子は、末梢神経系のミエリンの主成分である膜貫通タンパク質をコードしています。研究によると、交互に使用される 2 つのプロモーターが組織特異的な発現を促進しています。この遺伝子の様々な変異は、シャルコー・マリー・トゥース病 IA 型、デジェ

リーヌ・ソッタ症候群、および遺伝性圧性麻痺素因性ニューロパチーの原因となっています。選択的スプライシングにより、複数の転写バリエーションが生じます。[RefSeq 提供、2013年7月]、疾患：PMP22の欠陥は、デジェリーヌ・ソッタ症候群（DSS）[MIM:145900]の原因です。デジェリーヌ・ソッタ神経障害（DSN）または遺伝性運動感覚ニューロパチー III（HMSN3）としても知られています。DSSは、脱髄シャルコー・マリー・トゥース病のカテゴリーに属する重篤な変性ニューロパチーであり、2歳までに発症します。DSSは、神経伝導速度の著しい低下、脳脊髄液タンパク質濃度の上昇、神経の肥大、歩行開始年齢の遅延、および反射消失を伴う運動・感覚ニューロパチーを特徴とする。デジェリーヌ・ソッタ症候群には、常染色体優性遺伝と常染色体劣性遺伝の両方の型がある。疾患：PMP22の欠陥は、遺伝性圧脆弱性ニューロパチー（HNPP）[MIM:162500]の原因である。HNPPは常染色体優性遺伝疾患であり、軽度の牽引、圧迫、または軽微な外傷後に一過性の知覚低下または末梢神経麻痺を特徴とする。疾患：PMP22の欠陥は、シャルコー・マリー・トゥース病 1A型（CMT1A）[MIM:118220]の原因である。CMT1Aは遺伝性運動・感覚ニューロパチー IAとしても知られる。CMT1Aは、末梢神経系の最も一般的な遺伝性疾患であるシャルコー・マリー・トゥース病の一種です。シャルコー・マリー・トゥース病は、電気生理学的特性と組織病理学に基づいて、原発性末梢脱髄性ニューロパチー（CMT1）と原発性末梢軸索性ニューロパチー（CMT2）の2つの主要なグループに分類されます。CMT1グループのニューロパチーは、神経伝導速度の重度の低下（38 m/秒未満）、神経生検でのタマネギ球形成を伴う分節性脱髄および再髄鞘形成、緩徐に進行する遠位筋萎縮および筋力低下、深部腱反射の欠如、および空足が特徴です。CMT1Aの遺伝は常染色体優性です。疾患：PMP22の欠陥は、シャルコー・マリー・トゥース病 1E型（CMT1E）[MIM: 118300]の原因です。シャルコー・マリー・トゥース病および難聴の常染色体優性遺伝としても知られています。CMT1Eは、シャルコー・マリー・トゥース病の常染色体優性遺伝形式であり、感音難聴と末梢脱髄性ニューロパチーの関連を特徴とします。疾患：PMP22の欠陥は、炎症性脱髄性多発ニューロパチー（IDP）[MIM:139393]の原因となる可能性があります。IDPは、急性型（AIDP）または慢性型（CIDP）を呈する推定上の自己免疫疾患です。急性型はギラン・バレー症候群としても知られています。機能：成長調節および末梢神経系の髄鞘形成に関与している可能性があります。類似性：PMP-22/EMP/MP20ファミリーに属します。

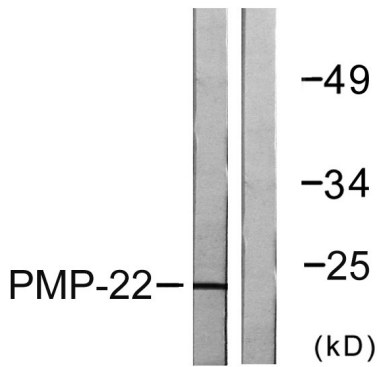
## 研究分野

-

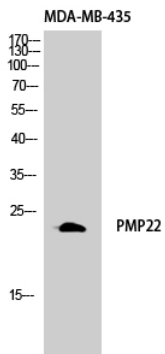
## 画像データ



PMP22抗体を用いたパラフィン包埋ヒト脳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。



PMP22抗体を用いたMDA-MB-435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。



GAS3ポリクローナル抗体（1:1000希釈）を用いたMDA-MB-435細胞のウェスタンブロット解析