

**製品名: GHR ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab11437**

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 1:5000-1:20000
分子量	140kDa

**抗原情報**

遺伝子名	GHR
別名	GHR; Growth hormone receptor; GH receptor; Somatotropin receptor
遺伝子 ID	2690.0
SwissProt ID	P10912
免疫原	抗血清はヒト GHR の N 末端領域由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 21-70

**背景**

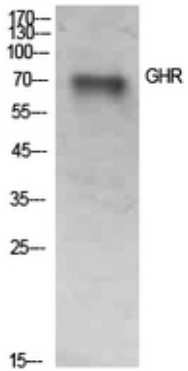
この遺伝子は、成長ホルモンの膜貫通受容体であるタイプ I サイトカイン受容体ファミリーのメンバーをコードしています。成長ホルモンが受容体に結合すると、受容体の二量体化と細胞内および細胞間シグナル伝達経路の活性化が起こり、成長につながります。こ

の遺伝子の変異は、低身長を特徴とする疾患である成長ホルモン不応性症候群 (GHIS) としても知られるラロン症候群に関連しています。げっ歯類ではなく、ヒトとウサギでは、成熟した成長ホルモン受容体タンパク質から細胞外リガンド結合ドメインのタンパク質分解切断によって成長ホルモン結合タンパク質 (GHBP) が生成されます。この遺伝子には、複数の選択的スプライシング転写バリエーションが見つかっています。[RefSeq 提供、2011年6月]、疾患: GHR の欠陥はラロン小人症の原因です [MIM: 262500]。下垂体性小人症 II としても知られています。ラロン型下垂体性小人症 I (LTD1) またはラロン症候群 (LS)。これは成長ホルモン不応症 (GHI) の最も重篤な病型であり、成長障害、顔貌異常、および体幹肥満を特徴とする。ラロン症候群の患者では、GHBP 値は低値または検出限界未満である。、疾患: GHR の欠陥は低身長の原因となる可能性がある [MIM:604271]。低身長は、成長率が正常範囲を下回ることによって定義されます。、ドメイン:ボックス 1 モチーフは、JAK との相互作用や活性化に必要です。、ドメイン:細胞外ドメインは、成長ホルモン結合タンパク質 (GHBP) を表すリガンド結合ドメインです。、ドメイン:ユビキチン化依存性エンドサイトーシスモチーフ (UbE) は、ユビキチン結合システムを受容体にリクルートし、その内部移行に必要です。、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と思われる。、機能:アイソフォーム 2 は、GHBP の産生をアップレギュレーションし、GH シグナル伝達の負の阻害剤として機能します。、機能:出生後の身体成長の調節に関する下垂体成長ホルモンの受容体。リガンド結合時に、JAK2/STAT5 経路に結合します。、機能:可溶性形態 (GHBP) は、血漿中の成長ホルモンのリザーバーとして機能し、GH シグナル伝達の調節因子/阻害剤である可能性があります。、多型:GHR の遺伝的変異は、LDLR 遺伝子に変異を有する家族性高コレステロール血症 [MIM:143890] 患者の表現型修飾因子として機能する可能性があります。、PTM:GH 結合時に、JAK2 によって細胞質ドメインのチロシン残基がリン酸化されます。、PTM:リガンド結合時に、細胞質ドメインのリジン残基がユビキチン化されます。このユビキチン化は GHR の内在化には不十分です。、PTM:可溶性形態 (GHBP) は、ADAM17/TACE による細胞表面でのホルポールエステル促進タンパク質分解切断 (シェディング) によって生成されます。成長ホルモン (GH) が受容体に結合すると、おそらく GHR の構造変化によって ADAM17 が受容体にアクセスできなくなるため、切断が阻害されます。、類似性: I 型サイトカイン受容体ファミリーに属します。タイプ 1 サブファミリー。、類似性: 1 つのフィブロネクチン III 型ドメインを含みます。、細胞内局在:成長ホルモンが結合すると、GHR はユビキチン化され、内部移行され、ダウンレギュレーションされて、分解経路または非分解経路に輸送されます。、細胞内局在:細胞膜に固定されたままで、内部移行しません。、サブユニット:成長ホルモン (GH) が結合すると、ホモ二量体を形成し、ボックス 1 を含むドメインを介して JAK2 に結合します (類似性による)。SOCS3 への結合は JAK2 の活性化を阻害し、CIS および SOCS2 への結合は STAT5 の活性化を阻害します (類似性による)。ADAM17 と相互作用する。、組織特異性: 様々な組織で発現し、肝臓と骨格筋で高い発現を示す。アイソフォーム 4 は主に腎臓、膀胱、副腎、脳幹で発現する。胎盤では、アイソフォーム 1 は主に絨毛膜と脱落膜で発現し、アイソフォーム 4 は絨毛で高い発現を示す。アイソフォーム 2 は肺、胃、筋肉で発現する。肝臓では低い発現を示す。、

## 研究分野

サイトカイン-サイトカイン受容体相互作用;神経活性リガンド-受容体相互作用;Jak\_STAT;

## 画像データ



GHR ポリクローナル抗体を用いた SKOV3 細胞のウェスタンブロット分析。二次抗体は 1:20000 に希釈された。