

製品名: GLI-3 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab11465**

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	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 IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:20000

分子量

抗原情報

遺伝子名	GLI3
別名	GLI3; Transcriptional activator GLI3; GLI3 form of 190 kDa; GLI3-190; GLI3 full length protein; GLI3FL
遺伝子 ID	2737.0
SwissProt ID	P10071
免疫原	抗血清はヒト GLI-3 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 11-60

背景

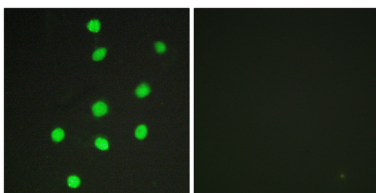
この遺伝子は、Gli ファミリーの C2H2 型ジンクフィンガータンパク質サブクラスに属するタンパク質をコードしています。これらの

タンパク質は DNA 結合転写因子として特徴付けられ、ソニックヘッジホッグ (Shh) シグナル伝達のメディエーターです。この遺伝子によってコードされるタンパク質は細胞質に局在し、patched Drosophila homolog (PTCH) 遺伝子の発現を活性化します。また、胚発生においても役割を果たしていると考えられています。この遺伝子の変異は、グレイグ頭蓋多指症候群、パリスター・ホール症候群、軸前性多指症 IV 型、軸後性多指症 A1 型および B 型など、いくつかの疾患と関連付けられています。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、疾患: GLI3 の欠陥はパリスター・ホール症候群 (PHS) の原因です[MIM:146510]。パリスター・ホール症候群は、多様な臨床症状を呈します。主に中枢性または軸後性多指症、合指症、視床下部過誤腫を伴います。内臓奇形も多く見られ、例えば、肛門閉鎖症、二分口蓋垂、先天性心奇形、肺異形成症または腎異形成症などが挙げられます。これは常染色体優性遺伝疾患です。疾患: GLI3 遺伝子の欠陥は、A1/B 型軸後性多指症 (PAPA1/PAPB) [MIM:174200, 603596]の原因です。ヒトにおける PAPA は、上肢および / または下肢の尺骨側および / または腓骨側に過剰指を有することを特徴とする常染色体優性遺伝形質です。余分な指は形成されており、第 5 中手骨 / 中足骨 (または余分な中手骨 / 中足骨) と関節を形成しているため、通常は機能します。疾患: GLI3 の欠陥は、IV 型軸前性多指症の原因となります[MIM:174700]。軸前性多指症 (すなわち、手 / 足の橈側 / 脛骨側の多指症) は、多様な疾患群を包含します。IV 型軸前性多指症では、母指の重複はごく軽度で、第 3 指と第 4 指は様々な程度の合指症を示します。疾患: GLI3 の欠陥は、末端脳梁症候群 (ACS) の原因となります[MIM:200990]。略して ACLS とも呼ばれます。ACS は、軸後性多指症、母趾重複、大頭症、脳梁欠損を特徴とし、通常は重度の発達遅延を伴います。疾患: GLI3 の欠陥は、四肢および頭蓋顔面の発達に影響を及ぼす常染色体優性疾患であるグレイグ頭蓋多合指症候群 (GCPS) [MIM:175700] の原因です。GCPS は、軸前性および軸後性多指症、手指と足指の合指症、大頭症、および眼間開離を特徴とします。機能: 四肢と脳の発達に役割を果たします。SHH シグナル伝達に関与する。類似性:GLI C2H2 型ジンクフィンガータンパク質ファミリーに属します。類似性:5 つの C2H2 型ジンクフィンガーを含みます。組織特異性:肺、結腸、脾臓、胎盤、精巣、子宮筋層など、成人のさまざまな正常組織で発現します。、

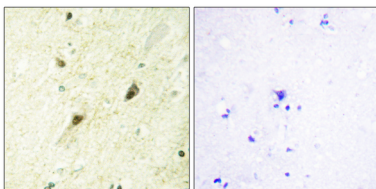
研究分野

ヘッジホッグ;がんの経路;基底細胞癌;

画像データ



GLI-3 抗体を用いた HepG2 細胞の免疫蛍光染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。



GLI-3 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。