

製品名: ハマルチンウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab11891**

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、ラット、マウス
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	130kDa

抗原情報

遺伝子名	TSC1 KIAA0243 TSC
別名	tuberous sclerosis 1
遺伝子 ID	7248.0
SwissProt ID	Q92574
免疫原	ハマルチン由来の合成ペプチド。アミノ酸範囲: 360-440

背景

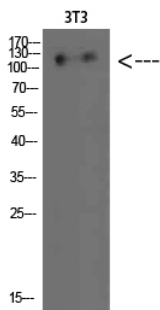
この遺伝子は、チュベリンの安定化に関与すると考えられる成長阻害タンパク質をコードしています。この遺伝子の変異は結節性硬化症と関連しています。選択的スプライシングにより、複数の転写産物バリエーションが生じます。[RefSeq 提供、2009年6月]、疾患:

TSC1 の欠陥は結節性硬化症複合体 (TSC) の原因です[MIM:191100]。TSC の分子的基盤は、ハマルチン-チュベリン複合体の機能障害です。TSC は常染色体優性遺伝の多臓器疾患であり、特に脳、腎臓、心臓、皮膚に発症します。TSC は、過誤腫 (主に臓器に正常に発生する細胞または組織型の良性過増殖) と過誤 (組織結合の発達異常) を特徴とします。臨床症状は、皮膚の良性的低色素斑から、難治性発作を伴う重度の精神遅滞、さらには様々な疾患関連原因による早死にまで及ぶ可能性がある。疾患: TSC1 の欠陥は、テイラーバルーン細胞型の局所性皮質異形成 (FCDBC) [MIM:607341] の原因となる可能性がある。FCDBC は、慢性難治性てんかんに関連する皮質異形成のサブタイプである。皮質異形成は、皮質の発達中に神経前駆細胞および神経細胞の増殖、移動、分化、およびアポトーシスの変化に起因すると思われる、広範囲の構造変化を示す。ドメイン: C 末端の推定コイルドコイルドメインは、TSC2 との相互作用に必要である。機能: 腫瘍抑制因子として関与している。小胞輸送に機能する可能性がある。TSC1 と TSC2 の相互作用は、小胞ドッキングを促進する可能性がある。PTM: DNA 損傷時にリン酸化される。おそらく ATM または ATR による。PTM: Ser-505 のリン酸化は TSC2 との相互作用に影響を与えない。細胞内局在: 定常状態では膜に結合して存在する。サブユニット: TSC2 と相互作用し、TSC2 を安定化させる。TSC2 が存在しない状態では、TSC1 は自己凝集する。DOCK7 と相互作用する。組織特異性: 骨格筋で高く発現しており、次いで心臓、脳、胎盤、脾臓、肺、肝臓、腎臓で発現する。また、胎児腎細胞でも発現している。

研究分野

mTOR;インスリン受容体;

画像データ



1:500 希釈の Hamartin ポリクローナル抗体を用いた 3T3 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。