

**製品名: ミオチューブラリンウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab14349**

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
反応性	ヒト、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,IHC 1:50-1:300
分子量	70kDa

**抗原情報**

遺伝子名	MTM1
別名	MTM1; CG2; Myotubularin
遺伝子 ID	4534.0
SwissProt ID	Q13496
免疫原	抗血清はヒトミオチューブラリン由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 241-290

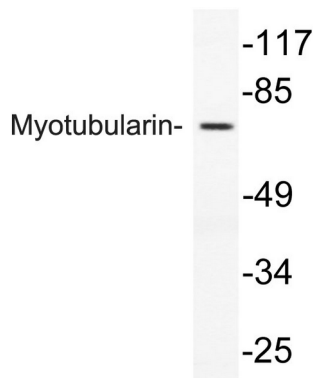
**背景**

この遺伝子は、ホスホチロシンとホスホセリンの両方に作用する二重特異性ホスファターゼをコードしています。この遺伝子は筋細

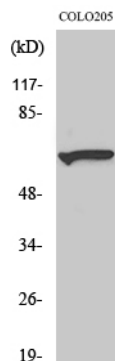
胞の分化に必須であり、この遺伝子の変異は X 連鎖性ミオチューブラーミオパチーの原因遺伝子として同定されています。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、触媒活性: タンパク質チロシンリン酸 + H(2)O = タンパク質チロシン + リン酸。、注意: ここに示す配列は Ensembl 自動解析パイプラインから得られたものであり、予備的なデータとして考慮する必要があります。、疾患: MTM1 の欠陥は、X 連鎖性中心核ミオパチー (XCNM) [MIM:310400]の原因です。X 連鎖性ミオチューブラーミオパチー (XLMTM) またはミオチューブラーミオパチー 1 型 (MTM1) としても知られています。中心核ミオパチーは、主に肢帯、体幹、頸部の筋肉の進行性の筋力低下および萎縮を特徴とする先天性筋疾患です。遠位筋も侵されることがあります。筋力低下は小児期または青年期に現れる場合もあれば、20 代になるまで明らかにならない場合もあります。眼瞼下垂はよく見られる臨床所見です。最も顕著な組織病理学的特徴には、再生に続発しない筋線維の中心核の高頻度存在、中心核周囲の筋小胞体線維の放射状配列、およびタイプ 1 線維の優位性と低成長などがあります。機能: ホスホチロシンとホスホセリンの両方に作用する二重特異性ホスファターゼ。後期筋形成に必要なシグナル伝達経路に關与している可能性があります。、普遍的に発現していることから、より広範な機能が示唆されます。、類似性: タンパク質チロシンホスファターゼファミリーに属します。非受容体クラスのみオチューブラリンサブファミリー。、類似性:1つの GRAM ドメインを含みます。、類似性:1つのミオチューブラリンホスファターゼドメインを含みます。、

## 研究分野

## 画像データ



ミオチューブラリン抗体を使用した COLO205 細胞の溶解物のウェスタンブロット分析。



1: 500 に希釈したミオチューブラリンポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット分析