

製品名: ニューロフィブロミンウサギポリクローナル抗体**カタログ番号:** APRab14608

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、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 1:50-1:300
分子量	319kDa

抗原情報

遺伝子名	NF1
別名	NF1; Neurofibromin; Neurofibromatosis-related protein NF-1
遺伝子 ID	4763.0
SwissProt ID	P21359
免疫原	抗血清はヒト NF1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 1551-1600

背景

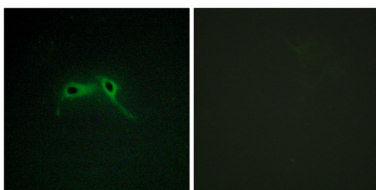
この遺伝子産物は、ras シグナル伝達経路の負の調節因子として機能すると考えられています。この遺伝子の変異は、神経線維腫症 1 型、若年性骨髄単球性白血病、およびワトソン症候群との関連が報告されています。この遺伝子の mRNA は RNA 編集 (CGA>UGA-

>Arg1306Term) を受け、その結果、翻訳が早期に終結します。この遺伝子には、異なるアイソフォームをコードする選択的スプライシング転写バリエーションも報告されています。[RefSeq 提供、2008 年 7 月],代替製品: 一部のアイソフォームについては実験的確認が不足している可能性があります,注意: 当初 (PubMed:8807336) は、常染色体優性遺伝症候群である LEOPARD (LS) に関連すると考えられていました。疾患: NF1 の欠陥は、家族性脊髄神経線維腫症 (脊髄 NF) [MIM:162210]の原因です。家族性脊髄 NF は、多発性脊髄腫瘍を呈する神経線維腫症の別の形態であると考えられています。疾患: NF1 の欠陥は、若年性骨髄単球性白血病 (JMML) [MIM:607785]の原因です。JMML は小児性骨髄異形成症候群であり、小児期の骨髄異形成症候群 (MDS) の約 30%、白血病の 2% を占めています。NF1 の生殖細胞系列変異は、JMML と 1 型神経線維腫症 (NF1) の関連性の原因です。疾患: NF1 の欠陥は、神経線維腫症ヌーナン症候群 (NFNS) [MIM:601321]の原因です。NFNS は、NF1 とヌーナン症候群 (NS) の両方の症状を呈することを特徴とする。NS は、顔貌異常、低身長、眼間開離、心奇形、難聴、運動遅延、出血性素因を特徴とする疾患です。疾患: NF1 の欠陥は、タイプ 1 神経線維腫症 (NF1) [MIM:162200] の原因です。これは、フォン レックリングハウゼン症候群とも呼ばれます。NF1 は、最も一般的な常染色体優性疾患の 1 つです (約 3000 人に 1 人)。5 歳までに完全浸透し、変異率が高く、NF1 患者の 30 ~ 50 % が新しい変異を表しています。NF1 の多くの臨床的特徴の中には、皮膚の色素沈着の斑点 (カフェオレ斑)、虹彩のリッシュ結節、末梢神経系関連腫瘍、線維腫性皮膚腫瘍があります。疾患: NF1 の欠陥は、ワトソン症候群 (WS) [MIM:193520] の原因です。WS は、肺動脈狭窄、カフェオレ斑、および精神遅滞を特徴とする。WS は NF1 の非定型と考えられている。疾患: NF1 の欠陥は、大腸癌 (CRC) [MIM:114500]の原因となる可能性がある。機能: Ras の GTPase 活性を刺激する。NF1 は Ras GAP に対して高い親和性を示すが、比活性は低い。Ras 活性の調節因子である可能性がある。RNA 編集: RNA 編集によって、位置 1306 の終止コドン (UGA) が生成される。NF1 患者の末梢神経鞘腫瘍サンプル (PNST) では、様々なレベルの RNA 編集が行われている。エクソン 23A を含む転写産物で特に観察される。類似性: 1 つの CRAL-TRIO ドメインを含む。類似性: 1 つの Ras-GAP ドメインを含む。

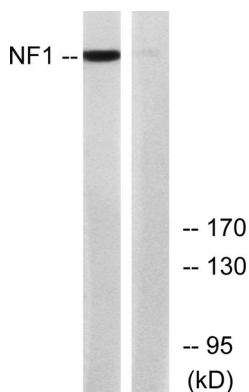
研究分野

MAPK_ERK_成長;MAPK_G_タンパク質;

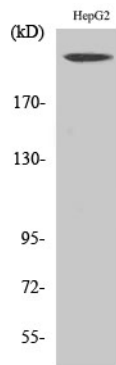
画像データ



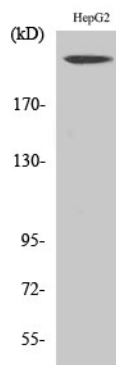
NF1 抗体を用いた HepG2 細胞の免疫蛍光染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。



NF1 抗体を用いた HepG2 細胞ライセートのウェスタンブロット解析。右レーン合成ペプチドでブロッキングされている。



ニューロフィブロミ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解析



ニューロフィブロミンポリクローナル抗体を用いた HepG2 細胞のウェスタンブロット解析