

製品名: チュベリンウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab19416**

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 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:10000

分子量

抗原情報

遺伝子名	TSC2
別名	TSC2; TSC4; Tuberin; Tuberous sclerosis 2 protein
遺伝子 ID	7249.0
SwissProt ID	P49815
免疫原	抗血清はヒトチュベリン/TSC2 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 1428-1477

背景

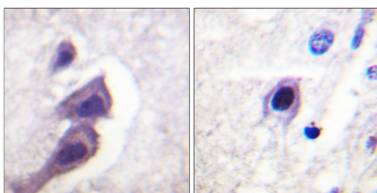
この遺伝子の変異は結節性硬化症複合体 (tuberous sclerosis complex) を引き起こす。その遺伝子産物は腫瘍抑制因子であると考え

られており、特定の GTPase を刺激することができる。このタンパク質は細胞質複合体内でハマルチンと会合し、ハマルチンのシャペロンとして作用している可能性がある。選択的スプライシングにより、異なるアイソフォームをコードする複数の転写産物バリエーションが生じる。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、代替産物：追加のアイソフォームが存在すると思われる。一部のアイソフォームについては実験的確認が不十分である可能性がある。、疾患：TSC2 の欠陥はリンパ脈管筋腫症（LAM）の原因である[MIM:606690]。LAM は、肺における異常な平滑筋細胞のびまん性増殖を特徴とする進行性で、多くの場合致命的な肺疾患である。結節性硬化症複合体（TSC）は、ほぼ若い女性に発症し、単独の疾患として、または結節性硬化症複合体と関連して発症することがある。、疾患：結節性硬化症複合体（TSC）は、TSC2 の欠陥が原因である[MIM:191100]。TSC の分子的基礎は、チュベリン-ハマルチン複合体の機能障害である。TSC は、特に脳、腎臓、心臓、皮膚を侵す常染色体優性多臓器疾患である。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剰増殖）および過誤（組織結合の発生異常）を特徴とする。臨床症状は、皮膚の良性低色素斑から、難治性発作を伴う重度の精神遅滞、さまざまな疾患関連の原因による早期死亡まで多岐にわたる可能性がある。、機能：腫瘍抑制因子としての関与が示唆されている。小胞輸送に機能を有する可能性があるが、細胞増殖停止の調節やステロイド受容体を介した転写の調節にも関与している可能性がある。TSC1 と TSC2 の相互作用により、小胞ドッキングが促進される可能性がある。特に、Ras 関連タンパク質 RAP1A および RAB5 の固有の GTPase 活性を刺激する。細胞増殖の調節における役割について、考えられるメカニズムを示唆している。TSC2 の変異は、腫瘍において RAP1A の恒常的活性化をもたらす。、オンライン情報:TSC2 変異 db,PTM:Ser-1387、Ser-1418、または Ser-1420 のリン酸化は、TSC1 との相互作用に影響を与えない。、類似性:1 つの Rap-GAP ドメインを含む。、細胞内位置:定常状態では膜と関連して見られる。、サブユニット:TSC1 および HERC1 と相互作用する TSC1 との相互作用は TSC2 を安定化させ、HERC1 との相互作用を阻害する。アダプター分子 RABEP1 とも相互作用する可能性がある。最終的な複合体には、RAB5 に結合した TSC2 と RABEP1 が含まれる（可能性が高い）。HSPA1 および HSPA8 と相互作用する。、組織特異性: 肝臓、脳、心臓、リンパ球、線維芽細胞、胆管上皮、膵臓、骨格筋、腎臓、肺、胎盤。、

研究分野

インスリン受容体、mTOR、B 細胞受容体、PI3K/Akt、AMPK

画像データ



Tuberin/TSC2 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。