

**製品名: VHL ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab19790**

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、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	IHC 1:50-1:200, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:10000-1:20000
分子量	19-24kDa

**抗原情報**

遺伝子名	VHL
別名	Von Hippel-Lindau disease tumor suppressor (Protein G7;pVHL)
遺伝子 ID	7428.0
SwissProt ID	P40337
免疫原	抗血清はヒト VHL の N 末端領域由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 1-50

**背景**

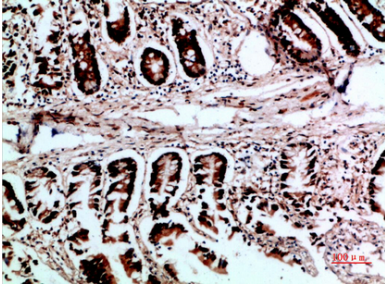
フォン・ヒッペル・リンドウ腫瘍抑制因子 (VHL) ホモ・サピエンスフォン・ヒッペル・リンドウ症候群 (VHL) は、様々な悪性および良性腫瘍にかかりやすい、優性遺伝の家族性癌症候群です。この遺伝子の生殖細胞系列変異が、VHL 症候群の家族性遺伝の基礎

となっています。この遺伝子によってコードされるタンパク質は、エロンギン B、エロンギン C、およびカリン-2を含むタンパク質複合体の構成要素であり、ユビキチンリガーゼ E3 活性を持っています。このタンパク質は、酸素による遺伝子発現の制御に中心的な役割を果たす転写因子である低酸素誘導因子 (HIF) のユビキチン化と分解に関与しています。RNA ポリメラーゼ II サブユニット POLR2G/RPB7 も、このタンパク質の標的であることが報告されています。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が観察されています。 [RefSeq 提供、2008 年 7 月], 疾患: VHL の欠陥は褐色細胞腫の原因の一つである [MIM:171300]。褐色細胞腫はカテコールアミン産生のクロマフィン腫瘍であり、症例の 90% は副腎髄質に発生する。残りの 10% は副腎外交感神経節に発生し、「傍神経節腫」と呼ばれることもある。褐色細胞腫は通常、高血圧を呈する。褐色細胞腫の約 10% は遺伝性である。非症候群性家族性褐色細胞腫のほとんどの症例の遺伝学的根拠は不明である。 , 疾患: VHL の欠陥は腎細胞癌 1 型 (RCC1) の原因の一つである [MIM:144700]。腎細胞癌は、副腎腫または腺癌とも呼ばれます。家族性腎細胞癌症候群は、様々な組織学的サブタイプを有する腎細胞癌 (RCC) を発症しやすいことを特徴とする疾患群です。疾患: VHL の欠陥は、家族性赤血球增多症 2 型 (ECYT2) [MIM:263400] の原因です。VHL 依存性多血症またはチュヴァッシュ型多血症とも呼ばれます。ECYT2 は常染色体劣性疾患であり、血清赤血球量の増加、赤血球系前駆細胞のエリスロポエチンに対する過敏性、エリスロポエチン血清値の上昇、および正常な酸素親和性を特徴とします。ECYT2 遺伝子変異を持つ患者は、末梢血栓症および脳血管障害のリスクが高い。 , 疾患: VHL 遺伝子の異常はフォン・ヒッペル・リンドウ病 (VHLD) [MIM:193300] の原因である。VHLD は、網膜血管腫、小脳および脊髄血管芽腫、腎細胞癌 (RCC)、褐色細胞腫、膵臓腫瘍の発生を特徴とする優性遺伝性の家族性癌症候群である。VHL タイプ 1 は褐色細胞腫を伴わず、タイプ 2 は褐色細胞腫を伴う。VHL タイプ 2 はさらに、タイプ 2A (褐色細胞腫、網膜血管腫、血管芽腫のみで、腎細胞癌および膵臓癌は認められない) とタイプ 2B (褐色細胞腫、網膜血管腫、血管芽腫のみで、腎細胞癌および膵臓癌は認められない) に分類されます。VHL タイプ 2C は、血管芽腫または腎細胞癌を伴わない、孤立性の褐色細胞腫のみの患者を指します。推定発生率は 1 年間に 100000 出生あたり 3 人であり、60 歳までの浸透率は 97% である。 , ドメイン: エロンギン BC 複合体結合ドメインは、コンセンサス [APST]-L-x(3)-C-x(3)-[AILV] を持つ BC ボックスとしても知られている。 , 機能: フォン・ヒッペル・リンドウユビキチン化複合体を介したユビキチン化とそれに続くプロテアソーム分解に関与する。E3 ユビキチンリガーゼ複合体の標的リクルートメントサブユニットとして機能するようであり、常酸素条件下で水酸化低酸素誘導因子 (HIF) をリクルートする。HIF1A、HIF1AN、およびヒストン脱アセチル化酵素との相互作用を介して転写抑制に関与する。 , 経路: タンパク質修飾; タンパク質のユビキチン化。 , 細胞内局在: 核と細胞質に均等に分布するが、膜結合はしていない。 , 細胞内局在: 主に細胞質に存在し、核または膜結合組織には少量存在する。 , サブユニット: VCB (VHL-Elongin BC-CUL2) 複合体の構成要素。この複合体はユビキチンリガーゼ E3 として機能し、標的タンパク質のプロテアソーム依存性分解を誘導する。CUL2 と相互作用する。この相互作用は三量体 VBC 複合体の完全性に依存する。(ベータドメインを介して) HIF1A と相互作用する (NTAD ドメインを介して)。この相互作用は、常酸素状態では HIF1A の分解を媒介し、低酸素状態では、低酸素誘導性の核への移行を媒介することで HIF1A のユビキチン化と分解を阻害する。このプロセスには低酸素依存性調節シグナルが必要である。RNF139 および UBP33 と相互作用する。PHF17 と相互作用します。 , 組織特異性: 成人および胎児の脳と腎臓で発現します。 ,

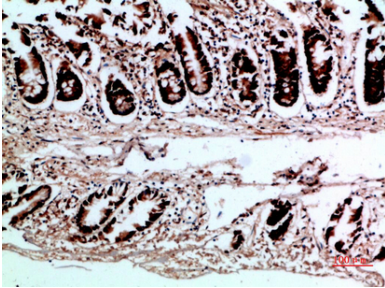
## 研究分野

ユビキチンを介したタンパク質分解、がんにおける経路、腎細胞癌

## 画像データ



パラフィン包埋ヒト結腸の免疫組織化学分析、抗体は 1:200 に希釈された



パラフィン包埋ヒト結腸の免疫組織化学分析、抗体は 1:200 に希釈された