

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo GHR****Nº de Catálogo: APRab11437**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón, Rata
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Sin modificar
<b>Isotipo</b>	IgG
<b>Clonalidad</b>	Policlonal
<b>Formato</b>	Líquido
<b>Concentración</b>	1 mg/ml
<b>Almacenamiento</b>	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
<b>Envío</b>	Bolsas de hielo
<b>Tampon</b>	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
<b>Purificación</b>	Purificación por afinidad

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	140kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	GHR
<b>Nombres Alternativos</b>	GHR; Growth hormone receptor; GH receptor; Somatotropin receptor
<b>ID del Gen</b>	2690.0
<b>ID SwissProt</b>	P10912
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la región N-terminal del GHR humano. Rango de AA: 21-70.

**Antecedentes**

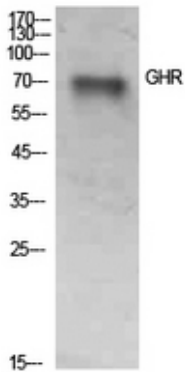
Este gen codifica un miembro de la familia de receptores de citocinas tipo I, que es un receptor transmembrana para la hormona del crecimiento. La unión de la hormona del crecimiento al receptor conduce a la dimerización del receptor y a la activación de una vía de transducción de señales intra e intercelular que conduce al crecimiento. Las mutaciones en este gen se han asociado con el síndrome de Laron, también conocido como síndrome de insensibilidad a la hormona del crecimiento (GHIS), un trastorno caracterizado por baja estatura. En humanos y conejos, pero no en roedores, la proteína transportadora de la hormona del crecimiento (GHBP) se genera por escisión proteolítica del dominio de unión al ligando extracelular de la proteína madura del receptor de la hormona del crecimiento. Se han encontrado múltiples variantes de transcripción empalmadas alternativamente para este gen. [proporcionado por RefSeq, junio de 2011], enfermedad: Los defectos en GHR son una causa de enanismo de Laron [MIM:262500]; también conocido como enanismo hipofisario II; Enanismo hipofisario tipo Laron I (LTD1) o síndrome de Laron (SL). Es la forma más grave de insensibilidad a la hormona del crecimiento (GHI), caracterizada por retraso del crecimiento, rasgos faciales dismórficos y obesidad troncal. Los niveles de GHBP son bajos o indetectables en pacientes con síndrome de Laron. Enfermedad: Los defectos en la GHR pueden ser causa de baja estatura [MIM:604271]. La estatura baja se define por una tasa de crecimiento subnormal.,dominio:El motivo de la caja 1 es necesario para la interacción y/o activación de JAK.,dominio:El dominio extracelular es el dominio de unión al ligando que representa la proteína de unión a la hormona del crecimiento (GHBP),dominio:El motivo de endocitosis dependiente de ubiquitinación (UbE) es necesario para el reclutamiento del sistema de conjugación de ubiquitina en el receptor y para su internalización.,dominio:El motivo WSXWS parece ser necesario para el plegamiento adecuado de las proteínas y, por lo tanto, para un transporte intracelular eficiente y la unión al receptor de la superficie celular.,función:La isoforma 2 regula positivamente la producción de GHBP y actúa como un inhibidor negativo de la señalización de GH.,función:Receptor de la hormona del crecimiento de la glándula pituitaria implicada en la regulación del crecimiento corporal posnatal. Al unirse al ligando, se acopla a la vía JAK2/STAT5., Función: La forma soluble (GHBP) actúa como un reservorio de la hormona del crecimiento en plasma y puede ser un modulador/inhibidor de la señalización de GH., Polimorfismo: La variación genética en GHR puede actuar como modificador del fenotipo en pacientes con hipercolesterolemia familiar [MIM:143890] que portan una mutación en el gen LDLR., PTM: Al unirse a GH, fosforilada en residuos de tirosina en el dominio citoplasmático por JAK2., PTM: Al unirse al ligando, ubiquitinada en residuos de lisina en el dominio citoplasmático. Esta ubiquitinación no es suficiente para la internalización de GHR., PTM: La forma soluble (GHBP) se produce por escisión proteolítica promovida por éster de forbol en la superficie celular (desprendimiento) por ADAM17/TACE. El desprendimiento es inhibido por la hormona del crecimiento (GH) que se une al receptor probablemente debido a un cambio conformacional en GHR que hace que el receptor sea inaccesible para ADAM17., similitud: Pertenece a la familia de receptores de citocinas tipo I. Subfamilia tipo 1., similitud: Contiene 1 dominio de fibronectina tipo III., ubicación subcelular: En la unión de la hormona del crecimiento, GHR es ubiquitinado, internalizado, regulado a la baja y transportado a una vía degradativa o no degradativa., ubicación subcelular: Permanece fijado a la membrana celular y no se internaliza., subunidad: En la unión de la hormona del crecimiento (GH), forma homodímeros y se une a JAK2 a través de un dominio que contiene la caja 1 (por similitud). La unión a SOCS3 inhibe la activación de JAK2, la unión a CIS y SOCS2 inhibe la activación de STAT5 (por similitud). Interactúa con ADAM17., especificidad tisular: Expresado en varios tejidos con alta expresión en hígado y músculo esquelético. La isoforma 4 se expresa predominantemente en el riñón, la vejiga, la glándula suprarrenal y el tronco encefálico. En la placenta, la isoforma 1 se expresa predominantemente en el corion y la decidua, y la isoforma 4 se expresa en gran medida en las vellosidades. La isoforma 2 se expresa en el pulmón, el estómago y el

músculo. Se encuentran niveles bajos en el hígado.

## Área de Investigación

Interacción citocina-receptor de citocina; Interacción ligando-receptor neuroactivo; Jak\_STAT;

## Datos de Imagen



Análisis Western Blot de células SKOV3 usando anticuerpo policlonal GHR. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:20000.