

Produktname: ATXN1 Maus-monoklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: AMM80932**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	monoklonaler Maus-Antikörper
Host	Maus
Anwendung	IHC, ICC, ELISA, FC
Reaktivität	Menschlich
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Unverändert
Isotyp	Mouse IgG1
Klonalität	Monoklonal
Form	Flüssig
Konzentration	1 mg/ml
Lagerung	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar). Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
Versand	Eisbeutel
Puffer	PBS mit 0,03 % Natriumazid.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis IHC 1:200-1:1000, ICC 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:20000, FC 1:200-1:400

tnis

Molekulargewicht 87kDa

Antigen-Informationen

Genname	ATXN1
Alternative Namen	ATX1; SCA1; D6S504E; ATXN1
Gen-ID	6310.0
SwissProt ID	P54253
Immunogen	Gereinigtes rekombinantes Fragment des humanen ATXN1, exprimiert in E. coli.

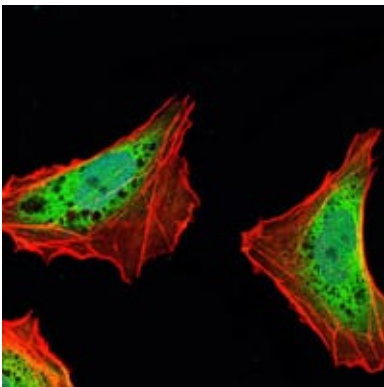
Hintergrund

Die autosomal-dominanten zerebellären Ataxien (ADCA) sind eine heterogene Gruppe neurodegenerativer Erkrankungen, die durch eine fortschreitende Degeneration des Kleinhirns, des Hirnstamms und des Rückenmarks gekennzeichnet sind. Klinisch

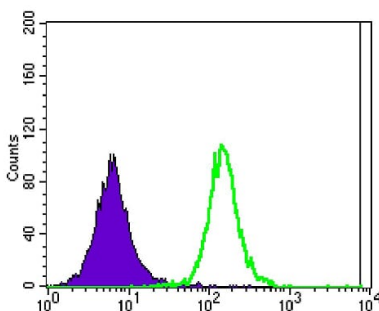
werden ADCA in drei Gruppen unterteilt: ADCA Typ I–III. ADCA Typ I ist genetisch heterogen; fünf genetische Loci, die als spinocerebelläre Ataxie (SCA) 1, 2, 3, 4 und 6 bezeichnet werden, liegen auf fünf verschiedenen Chromosomen. ADCA Typ II, das stets mit einer Netzhautdegeneration (SCA7) einhergeht, und ADCA Typ III, oft auch als „reines“ zerebelläres Syndrom (SCA5) bezeichnet, sind höchstwahrscheinlich homogene Erkrankungen. Mehrere SCA-Gene wurden kloniert und weisen CAG-Repeats in ihren kodierenden Regionen auf. ADCA wird durch die Expansion dieser CAG-Repeats verursacht, wodurch ein verlängerter Polyglutamin-Abschnitt im entsprechenden Protein entsteht. Die expandierten Wiederholungen variieren in ihrer Größe und sind instabil; ihre Größe nimmt in der Regel bei der Vererbung an nachfolgende Generationen zu. Die Funktion der Ataxine ist unbekannt. Dieser Genort wurde auf Chromosom 6 kartiert, und es wurde festgestellt, dass das krankheitsverursachende Allel 41–81 CAG-Wiederholungen enthält, im Vergleich zu 6–39 im gesunden Allel. Für dieses Gen wurden mindestens zwei Transkriptvarianten gefunden, die für dasselbe Protein kodieren. Gewebespezifität: Weit verbreitete Expression im gesamten Körper.

Forschungsbereich

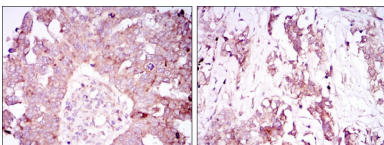
Bilddaten



Immunfluoreszenzanalyse von NTERA-2-Zellen mit dem Maus-mAb ATXN1 (grün). Blau: Fluoreszierender DNA-Farbstoff DRAQ5. Rot: Aktinfilamente wurden mit Alexa Fluor-555-Phalloidin markiert.



Durchflusszytometrische Analyse von Jurkat-Zellen mit dem Maus-mAb ATXN1 (grün) und einer Negativkontrolle (lila).



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebetteten menschlichen Eierstockkrebsgeweben (links) und Lungenkrebsgeweben (rechts) unter Verwendung des Maus-mAb ATXN1 mit DAB-Färbung.