

Produktname: ATXN1 Maus-monoklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: AMM82209**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	monoklonaler Maus-Antikörper
Host	Maus
Anwendung	WB,ELISA,FC
Reaktivität	Mensch, Maus
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	Gereinigter Antikörper in PBS mit 0,05% Natriumazid
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:20000,FC 1:200-1:400

tnis

Molekulargewicht 86.9kDa

Antigen-Informationen

Genname	ATXN1
Alternative Namen	ATX1; SCA1; D6S504E
Gen-ID	6310.0
SwissProt ID	P54253
Immunogen	Gereinigtes rekombinantes Fragment des humanen ATXN1 (AA: 645-815), exprimiert in E. coli.

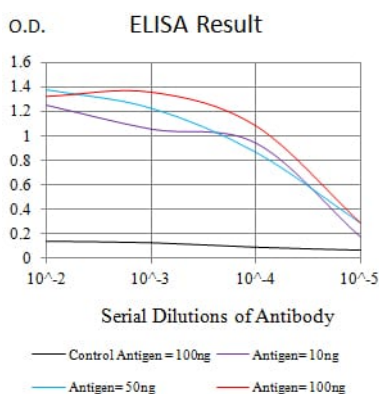
Hintergrund

Die autosomal-dominanten zerebellären Ataxien (ADCA) sind eine heterogene Gruppe neurodegenerativer Erkrankungen, die

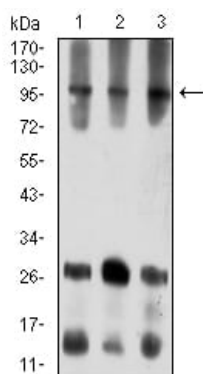
durch eine fortschreitende Degeneration des Kleinhirns, des Hirnstamms und des Rückenmarks gekennzeichnet sind. Klinisch werden ADCA in drei Gruppen unterteilt: ADCA Typ I–III. ADCA Typ I ist genetisch heterogen; fünf genetische Loci, die als spinocerebelläre Ataxie (SCA) 1, 2, 3, 4 und 6 bezeichnet 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 CAG-Wiederholungen variieren in ihrer Größe und sind instabil; ihre Größe nimmt in der Regel mit jeder Generation zu. Die Funktion der Ataxine ist unbekannt. Dieser Genort wurde auf Chromosom 6 kartiert. Das krankheitsverursachende Allel enthält 40–83 CAG-Wiederholungen, im Vergleich zu 6–39 im gesunden Allel, und ist mit der spinocerebellären Ataxie Typ 1 (SCA1) assoziiert. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten. Eine dieser Varianten kodiert aufgrund überlappender alternativer Leserahmen für mehrere unterschiedliche Proteine, ATXN1 und Alt-ATXN1.

Forschungsbereich

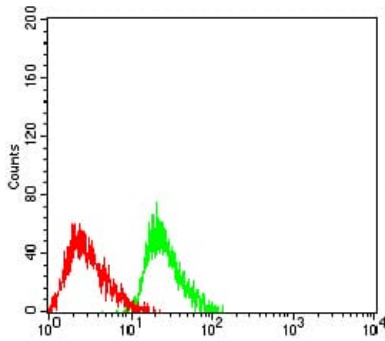
Bilddaten



Schwarze Linie: Kontrollantigen (100 ng); Lila Linie: Antigen (10 ng); Blaue Linie: Antigen (50 ng); Rote Linie: Antigen (100 ng)



Western-Blot-Analyse mit ATXN1-Maus-mAb gegen COS7 (1), NIH/3T3 (2) und HL-60 (3) Zelllysate.



Durchflusszytometrische Analyse von HL-60-Zellen unter Verwendung des Maus-mAb ATXN1 (grün) und einer Negativkontrolle (rot).