

Produktname: Ataxin-1 (Phospho Ser776) Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab04271**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Phosphoryliert
Isotyp	IgG
Klonalität	Polyklonal
Form	Flüssig
Konzentration	1 mg/ml
Lagerung	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
Versand	Eisbeutel
Puffer	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
Molekulargewicht	87kDa

Antigen-Informationen

Genname	ATXN1
Alternative Namen	ATXN1; ATX1; SCA1; Ataxin-1; Spinocerebellar ataxia type 1 protein
Gen-ID	6310.0
SwissProt ID	P54253
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen Ataxin 1 im Bereich der Phosphorylierungsstelle Ser776 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 742–791

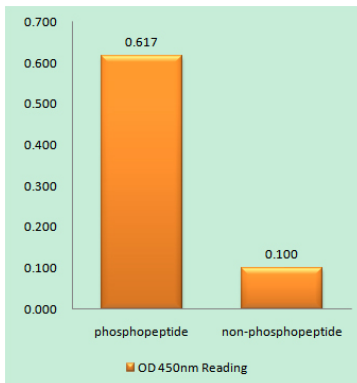
Hintergrund

Ataxin 1 (ATXN1) Homo sapiens. 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 spinozerebelläre 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 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 der CAG-Repeats verursacht, wodurch ein verlängerter Polyglutamin-Abschnitt im entsprechenden Protein entsteht. Die expandierten Repeats sind in ihrer Größe variabel und instabil; ihre Größe nimmt bei der Vererbung in der Regel zu. Es entstehen mindestens zwei Isoformen. Defekte im ATXN1-Gen sind die Ursache der spinozerebellären Ataxie Typ 1 (SCA1) [MIM:164400], auch bekannt als olivopontozerebelläre Atrophie I (OPCA I oder OPCA1). Die spinozerebelläre Ataxie ist eine klinisch und genetisch heterogene Gruppe von Kleinhirnerkrankungen. Patienten zeigen eine fortschreitende Gangstörung und häufig eine beeinträchtigte Koordination von Händen, Sprache und Augenbewegungen aufgrund einer Kleinhirndegeneration mit variabler Beteiligung von Hirnstamm und Rückenmark. SCA1 gehört zu den autosomal-dominanten zerebellären Ataxien Typ I (ADCA I), die durch zerebelläre Ataxie in Kombination mit weiteren klinischen Merkmalen wie Optikusatrophie, Ophthalmoplegie, bulbären und extrapyramidalen Symptomen, peripherer Neuropathie und Demenz gekennzeichnet sind. SCA1 wird durch die Expansion einer CAG-Repeat-Sequenz in der kodierenden Region des ATXN1-Gens verursacht. Längere Expansionen führen zu einem früheren Krankheitsbeginn und schwereren klinischen Manifestationen. Die AXH-Domäne ist für die Interaktion mit CIC erforderlich. Sie bindet RNA in vitro und könnte am RNA-Metabolismus beteiligt sein. Die Expansion des Polyglutamin-Trakts kann diese Funktion verändern. Sonstiges: Die Selbstassoziation scheint für die Bildung nukleärer Aggregate notwendig zu sein. Online-Informationen: Eintrag Ataxin-1. Polymorphismus: Die Poly-Gln-Region von ATXN1 ist in der Normalbevölkerung hochgradig polymorph (4 bis 39 Wiederholungen) und bei Patienten mit spinozerebellärer Ataxie Typ 1 (SCA1) auf etwa 40–83 Wiederholungen erweitert. Ähnlichkeit: Gehört zur ATXN1-Familie. Ähnlichkeit: Enthält eine AXH-Domäne. Subzelluläre Lokalisation: Koloalisiert mit USP7 im Zellkern. Untereinheit: Interagiert mit CIC (durch Ähnlichkeit). Interagiert mit ANP32A, PQBP1, UBIN, ATXN1L, USP7 und ZNF804A. Gewebespezifität: Weit verbreitet im gesamten Körper exprimiert.

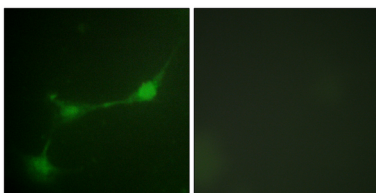
Forschungsbereich

Epigenetik und nukleäre Signalgebung

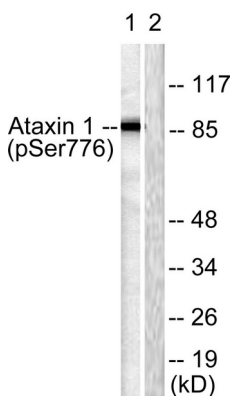
Bilddaten



Enzymgebundener Immunadsorptionstest (Phospho-ELISA) für Immunogen-Phosphopeptid (Phospho-links) und Nicht-Phosphopeptid (Phospho-rechts) unter Verwendung des Ataxin-1-(Phospho-Ser776)-Antikörpers



Immunfluoreszenzanalyse von NIH/3T3-Zellen mit einem Ataxin-1-(Phospho-Ser776)-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem Phosphopeptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus HepG2-Zellen, die 5 h lang mit 0,5 µM Adriamycin behandelt wurden, unter Verwendung eines Ataxin-1-(Phospho-Ser776)-Antikörpers. Die rechte Spur ist mit dem Phosphopeptid blockiert.