
Produktname: Nibrin (Phospho Ser343) Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab05110**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,ELISA
Reaktivität	Mensch, Ratte
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,ELISA 1:5000-1:10000
Molekulargewicht	95kDa

Antigen-Informationen

Genname	NBN
Alternative Namen	NBN; NBS; NBS1; P95; Nibrin; Cell cycle regulatory protein p95; Nijmegen breakage syndrome protein 1
Gen-ID	4683.0
SwissProt ID	O60934
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen p95/NBS1 im Bereich der Phosphorylierungsstelle Ser343 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 310–359

Hintergrund

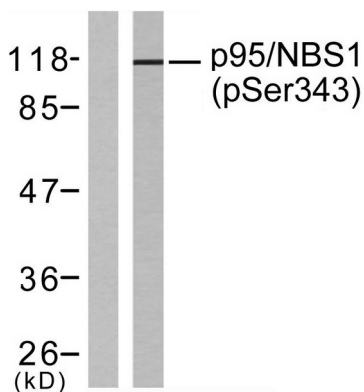
Mutationen in diesem Gen sind mit dem Nijmegen-Breakage-Syndrom assoziiert, einem autosomal-rezessiven Chromosomeninstabilitätssyndrom, das durch Mikrozephalie, Wachstumsverzögerung, Immunschwäche und Krebsprädisposition gekennzeichnet ist. Das kodierte Protein ist Bestandteil des MRE11/RAD50-Doppelstrangbruchreparaturkomplexes, der aus fünf Proteinen besteht. Man geht davon aus, dass dieses Genprodukt an der Reparatur von DNA-Doppelstrangbrüchen und der durch DNA-Schäden induzierten Checkpoint-Aktivierung beteiligt ist. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte im NBN-Gen sind eine Ursache für die genetische Prädisposition für Brustkrebs (MIM:114480). Brustkrebs ist eine sehr häufige Krebserkrankung, von der jede achte Frau im Laufe ihres Lebens betroffen ist. Eine positive Familienanamnese wurde als wichtiger Risikofaktor für die Entwicklung der Erkrankung identifiziert, und dieser Zusammenhang ist besonders ausgeprägt bei früh einsetzendem Brustkrebs. Defekte im NBN-Gen sind die Ursache des Nijmegen-Breakage-Syndroms (NBS) [MIM:251260]. NBS ist ein autosomal-rezessives Syndrom, das durch Chromosomeninstabilität, Strahlenempfindlichkeit, Mikrozephalie, Wachstumsverzögerung, Immunschwäche und eine Prädisposition für Krebs, insbesondere für lymphatische Malignome, gekennzeichnet ist. Defekte im NBN-Gen können auch mit aplastischer Anämie assoziiert sein [MIM:609135]. Aplastische Anämie ist eine Knochenmarksinsuffizienz, die durch periphere Panzytopenie und Knochenmarkhypoplasie charakterisiert ist. Die meisten Fälle von aplastischer Anämie sind idiopathisch, einige familiär bedingt und andere auf eine Virusinfektion oder die Exposition gegenüber Chemikalien und Strahlung zurückzuführen. Defekte im NBN-Gen könnten eine Rolle in der Pathogenese der akuten lymphoblastischen Leukämie (ALL) im Kindesalter spielen. Die C-terminale Domäne enthält eine MRE11-Bindungsstelle, und diese Interaktion ist für die nukleäre Lokalisierung des MRN-Komplexes erforderlich. Das EEXXXDDL-Motiv am C-Terminus ist für die Interaktion mit ATM und dessen Rekrutierung an DNA-Schadstellen notwendig und fördert die Phosphorylierung von ATM-Substraten, was zu DNA-Schadensantworten führt. Die FHA- und BRCT-Domänen spielen wahrscheinlich eine entscheidende Rolle sowohl für die Bindung an Histon H2AFX als auch für die Relokalisierung des MRE11/RAD50-Komplexes in die Nähe von DNA-Schadstellen. NBN ist Bestandteil des MRE11/RAD50/NBN-Komplexes (MRN-Komplex), der eine entscheidende Rolle in der zellulären Antwort auf DNA-Schäden und der Aufrechterhaltung der DNA-Kompartimentierung spielt. Chromosomenintegrität. Der Komplex ist an der Reparatur von Doppelstrangbrüchen (DSB), der DNA-Rekombination, der Aufrechterhaltung der Telomerintegrität, der Zellzykluskontrolle und der Meiose beteiligt. Er besitzt Einzelstrang-Endonukleaseaktivität und eine doppelstrangspezifische 3'-5'-Exonukleaseaktivität, die von MRE11A vermittelt werden. RAD50 ist möglicherweise erforderlich, um an DNA-Enden zu binden und diese in unmittelbarer Nähe zu halten. NBN moduliert die Erkennung von DNA-Schadenssignalen, indem es die PI3/PI4-Kinase-Familienmitglieder ATM, ATR und wahrscheinlich DNA-PKcs an die DNA-Schadensstellen rekrutiert und deren Funktionen aktiviert. Durch eine Interaktion mit dem Histon H2AX kann NBN außerdem MRE11 und RAD50 in die Nähe von DSBs rekrutieren. Darüber hinaus trägt NBN zur Aufrechterhaltung der Telomerlänge bei, indem es den 3'-Überhang generiert, der als Primer für die telomeraseabhängige Telomerverlängerung dient. NBN spielt eine wichtige Rolle bei der Kontrolle des intra-S-Phasen-Checkpoints, und es gibt Hinweise darauf, dass NBN auch an den G1- und G2-Checkpoints beteiligt ist. Die Funktionen von NBS1/MRN umfassen die Erkennung von DNA-Schäden, die Signalübertragung und die Effektorfunktion, wodurch Zellen die DNA-Integrität und die genomische Stabilität aufrechterhalten können. Im Falle einer Infektion mit Adenovirus E4 wird der MRN-Komplex durch virale Onkoproteine

inaktiviert und abgebaut, wodurch die Verkettung viraler Genome in infizierten Zellen verhindert wird. Die Phosphorylierung durch ATM erfolgt als Reaktion auf ionisierende Strahlung und ist für die Kontrolle des intra-S-Phasen-Checkpoints sowie die Telomererhaltung verantwortlich. Achtung: Kontaminierende Sequenz. Potenzielle Poly-A-Sequenz ab Position 550. Ähnlichkeit: Enthält 1 BRCT-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält 1 FHA-Domäne. Subzelluläre Lokalisation: Lokalisiert sich nach Behandlung mit genotoxischen Substanzen in diskreten Kernfoci. Untereinheit: Bestandteil des MRN-Komplexes, bestehend aus zwei Heterodimeren RAD50/MRE11A, die mit einem einzelnen NBN assoziiert sind. Bestandteil des BASC-Komplexes, der mindestens aus BRCA1, MSH2, MSH6, MLH1, ATM, BLM, RAD50 und MRE11A besteht (aufgrund von Ähnlichkeit). Interagiert mit Histon H2AFX; dies erfordert die Phosphorylierung von H2AFX an Ser-139. Interagiert mit HJURP, KPNA2 und TERF2. Gewebespezifität: Ubiquitär. Wird in hohen Konzentrationen im Hoden exprimiert.

Forschungsbereich

Homologe Rekombination;

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus Jurkat-Zellen mit dem p95/NBS1 (Phospho-Ser343)-Antikörper. Die Spur links ist mit dem Phosphopeptid blockiert.