
Produktname: Artemis Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab07177**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF, ELISA
Reaktivität	Mensch, Ratte, Maus
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Unverändert
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** IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:20000**tnis****Molekulargewicht****Antigen-Informationen**

Genname	DCLRE1C
Alternative Namen	DCLRE1C; ARTEMIS; ASCID; SCIDA; SNM1C; Protein artemis; DNA cross-link repair 1C protein; Protein A-SCID; SNM1 homolog C; hSNM1C; SNM1-like protein
Gen-ID	64421.0
SwissProt ID	Q96SD1
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid aus humanem Artemis hergestellt. Aminosäurebereich: 482–531

Hintergrund

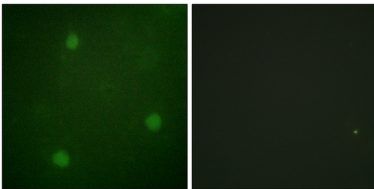
Dieses Gen kodiert für ein Kernprotein, das an der V(D)J-Rekombination und DNA-Reparatur beteiligt ist. Das kodierte Protein besitzt einzelstrangspezifische 5'-3'-Exonukleaseaktivität und zeigt zudem Endonukleaseaktivität an 5'- und 3'-Überhängen sowie Haarnadelstrukturen. Es reguliert außerdem den Zellzyklus als Reaktion auf DNA-Schäden. Mutationen in diesem Gen können zu schwerer kombinierter Immundefizienz vom Athabasken-Typ (SCIDA) und zum Omenn-Syndrom führen. Alternatives Spleißen resultiert in mehreren Transkriptvarianten. [bereitgestellt von RefSeq, Jan. 2014], Krankheit: Defekte im DCLRE1C-Gen sind eine Ursache des Omenn-Syndroms (OS) [MIM:603554]. OS ist gekennzeichnet durch eine schwere kombinierte Immundefizienz in Verbindung mit Erythrodermie, Hepatosplenomegalie, Lymphadenopathie und Alopezie. Betroffene weisen erhöhte T-Lymphozytenzahlen bei eingeschränktem T-Zell-Rezeptor-(TCR)-Repertoire auf. Ihnen fehlen in der Regel auch B-Lymphozyten, während die Funktion natürlicher Killerzellen (NK-Zellen) normal ist (T+ B- NK+). Defekte im DCLRE1C-Gen verursachen einen schweren kombinierten Immundefekt (SCID) autosomal-rezessiv, T-Zell-negativ, B-Zell-negativ und NK-Zell-positiv mit Empfindlichkeit gegenüber ionisierender Strahlung (RSSCID) [MIM:602450]. SCID bezeichnet eine genetisch und klinisch heterogene Gruppe seltener angeborener Erkrankungen, die durch eine Beeinträchtigung der humoralen und zellulären Immunität, Leukopenie und niedrige oder fehlende Antikörperspiegel gekennzeichnet sind. Patienten mit SCID zeigen im Säuglingsalter rezidivierende, persistierende Infektionen durch opportunistische Erreger. Allen SCID-Typen ist das Fehlen der T-Zell-vermittelten zellulären Immunität aufgrund eines Defekts in der T-Zell-Entwicklung gemeinsam. Personen mit RS-SCID weisen Defekte in den DNA-Reparaturmechanismen auf, die für die Bildung von kodierenden Gelenken und die Durchführung der V(D)J-Rekombination notwendig sind. Eine Untergruppe von Zellen dieser Patienten zeigt eine erhöhte Strahlenempfindlichkeit. Krankheit: Defekte im DCLRE1C-Gen sind die Ursache des schweren kombinierten Immundefekts vom Athabaskan-Typ (SCIDA) [MIM:602450]. SCIDA ist eine Variante von RS-SCID, die durch eine Gründermutation bei athabaskischsprachigen Ureinwohnern Nordamerikas verursacht wird und autosomal-rezessiv vererbt wird. Die geschätzte Genfrequenz in der Navajo-Bevölkerung beträgt 2,1 %. Betroffene Personen zeigen klinische Symptome und Defekte in der DNA-Reparatur, die mit denen von RS-SCID vergleichbar sind. Funktion: Das DCLRE1C-Gen ist für die V(D)J-Rekombination erforderlich, den Prozess, bei dem Exons, die die Antigenbindungsdomänen von Immunglobulinen und T-Zell-Rezeptorproteinen kodieren, aus einzelnen V-, (D)- und J-Gensegmenten zusammengesetzt werden. Die V(D)J-Rekombination wird durch den lymphoidspezifischen RAG-Endonukleasekomplex initiiert, der ortsspezifische DNA-Doppelstrangbrüche (DSBs) erzeugt. Diese DSBs weisen zwei Arten von DNA-Endstrukturen auf: Haarnadelstrukturen mit verschlossenen codierenden Enden und phosphorylierte, stumpfe Signalenden. Diese Enden werden unabhängig voneinander durch den nicht-homologen Endverknüpfungsmechanismus (NHEJ) repariert, wodurch codierende bzw. Signalverbindungen entstehen. Dieses Protein zeigt isoliert eine einzelstrangspezifische 5'-3'-Exonukleaseaktivität und erlangt im Komplex mit PRKDC endonukleolytische Aktivität an 5'- und 3'-Haarnadelstrukturen und -Überhängen. Letztere Aktivität ist spezifisch für die Auflösung geschlossener Haarnadelstrukturen vor der Bildung der codierenden Verbindung erforderlich. Kann auch für die Reparatur komplexer, durch ionisierende Strahlung induzierter DNA-Doppelstrangbrüche (DSBs) erforderlich sein, die vor der Religation durch NHEJ eine umfangreiche Endprozessierung erfordern. (Online-Informationen: DCLRE1C-Mutationsdatenbank) PTM: Die Phosphorylierung an undefinierten Resten durch PRKDC kann die endonukleolytische Aktivität an 5'- und 3'-Haarnadelstrukturen und Überhängen stimulieren. PRKDC muss auch nach der Phosphorylierung für eine effiziente Öffnung der Haarnadelstrukturen vorhanden bleiben. Wird außerdem durch ATM als Reaktion auf ionisierende

Strahlung (IR) und durch ATR als Reaktion auf ultraviolette (UV-)Strahlung phosphoryliert. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der DNA-Reparatur-Metallo- β -Laktamasen (DRMBL). Untereinheit: Interagiert mit ATM, BRCA1, PRKDC und TP53BP1. Zeigt außerdem ATM- und Phosphorylierungs-abhängige Interaktion mit dem MRN-Komplex, der aus MRE11A/MRE11, RAD50 und NBN besteht. Gewebespezifität: Ubiquitär exprimiert, mit den höchsten Konzentrationen in Niere, Lunge, Pankreas und Plazenta (auf mRNA-Ebene). Die Expression ist in Thymus und Knochenmark, den Orten der V(D)J-Rekombination, nicht erhöht.

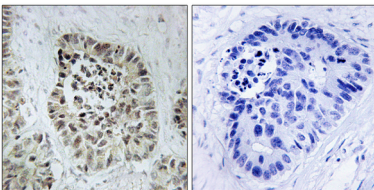
Forschungsbereich

Nicht-homologe Endverknüpfung; Primärer Immundefekt;

Bilddaten



Immunfluoreszenzanalyse von NIH/3T3-Zellen mit dem Artemis-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lungenkarzinomgewebe unter Verwendung des Artemis-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.