

**Produktname: Ataxin-1 Kaninchen-polyklonaler Antikörper****Katalog-Nr.: APRab07251**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

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

**Anwendung**

<b>Verdünnungsverhältnis</b>	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:10000
<b>Molekulargewicht</b>	87kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	ATXN1
<b>Alternative Namen</b>	ATXN1; ATX1; SCA1; Ataxin-1; Spinocerebellar ataxia type 1 protein
<b>Gen-ID</b>	6310.0
<b>SwissProt ID</b>	P54253
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Ataxin 1 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 742–791

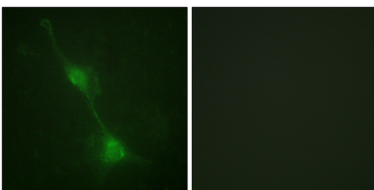
**Hintergrund**

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.

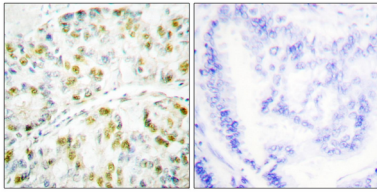
## Forschungsbereich

Epigenetik und nukleäre Signalgebung

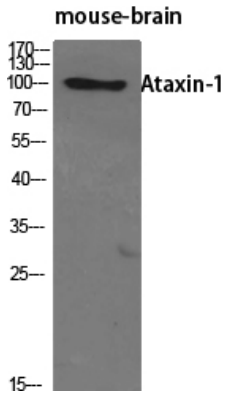
## Bilddaten



Immunfluoreszenzanalyse von NIH/3T3-Zellen mit einem Ataxin-1-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lungenkarzinomgewebe unter Verwendung eines Ataxin-1-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung eines polyklonalen Ataxin-1-Antikörpers in einer Verdünnung von 1:500