
Produktname: Ataxin-2 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab07252**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
Molekulargewicht	140kDa

Antigen-Informationen

Genname	ATXN2
Alternative Namen	ATXN2; ATX2; SCA2; TNRC13; Ataxin-2; Spinocerebellar ataxia type 2 protein; Trinucleotide repeat-containing gene 13 protein
Gen-ID	6311.0
SwissProt ID	Q99700
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen ATXN2 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 731–780

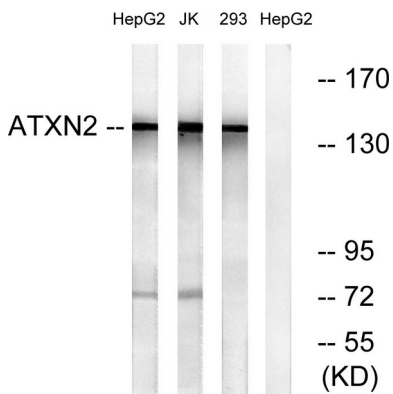
Hintergrund

Ataxin 2 (ATXN2) Homo sapiens. Dieses Gen gehört zu einer Gruppe von Genen, die mit Mikrosatelliten-Expansionserkrankungen assoziiert sind, einer Klasse neurologischer und neuromuskulärer Störungen, die durch die Expansion kurzer Abschnitte repetitiver DNA verursacht werden. Das von diesem Gen kodierte Protein besitzt zwei globuläre Domänen nahe dem N-Terminus. Eine dieser Domänen enthält ein Clathrin-vermitteltes Trans-Golgi-Signal und ein Signal für den Austritt aus dem endoplasmatischen Retikulum. Das Protein ist primär im Golgi-Apparat lokalisiert. Der Verlust der Golgi- und ER-Signale führt zu einer abnormalen subzellulären Lokalisation. Zusätzlich enthält die N-terminale Region einen Polyglutamin-Abschnitt von 14–31 Aminosäuren, der im pathogenen Zustand auf 32–200 Aminosäuren expandieren kann. Mittellange Erweiterungen dieses Faserstrangs erhöhen die Anfälligkeit für amyotrophe Lateralsklerose (ALS), während lange Erweiterungen zu spinocerebellärer Ataxie Typ 2 (SCA2) führen, einer autosomal-dominant vererbten neurodegenerativen Erkrankung. Defekte im ATXN2-Gen sind die Ursache für SCA2 [MIM:183090], auch bekannt als olivopontocerebelläre Atrophie II (OPCA II oder OPCA2). Spinocerebelläre 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. SCA2 gehört zur Gruppe der 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. SCA2 ist charakterisiert durch Hyporeflexie, Myoklonien, Aktionstremor und dopaminresponsiven Parkinsonismus. Ursache von SCA2 ist die Expansion einer CAG-Repeat-Sequenz in der kodierenden Region des ATXN2-Gens. Längere Expansionen führen zu einem früheren Krankheitsbeginn. Bei einigen Patienten mit kleineren CAG-Repeat-Expansionen manifestiert sich SCA2 als reiner familiärer Parkinsonismus ohne zerebelläre Symptome. Polymorphismus: Die Poly-Gln-Region von ATXN2 ist polymorph: 17 bis 29 Repeats in der Normalbevölkerung, expandiert auf etwa 36 bis 52 Repeats bei Patienten mit spinocerebellärer Ataxie Typ 2 (SCA2). Ähnlichkeit: Gehört zur Ataxin-2-Familie. Untereinheit: Monomer (aufgrund von Ähnlichkeit). Kann auch Homodimere bilden. Gewebespezifität: Wird im Gehirn, Herz, der Leber, der Skelettmuskulatur, der Bauchspeicheldrüse und der Plazenta exprimiert. Isoform 1 ist im Gehirn und Rückenmark vorherrschend, während Isoform 4 im Kleinhirn häufiger vorkommt. Im Gehirn ist es weit verbreitet in der Amygdala, im Nucleus caudatus, im Corpus callosum, im Hippocampus, im Hypothalamus, in der Substantia nigra, im Nucleus subthalamicus und im Thalamus.

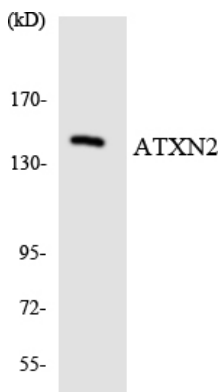
Forschungsbereich

-

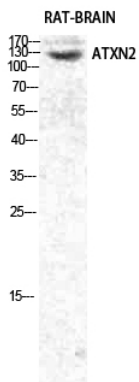
Bilddaten



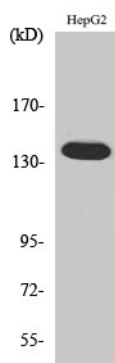
Western-Blot-Analyse von Lysaten aus HepG2-, Jurkat- und 293-Zellen unter Verwendung des ATXN2-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse der Lysate aus HepG2-Zellen unter Verwendung des ATXN2-Antikörpers.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung eines polyklonalen Ataxin-2-Antikörpers in einer Verdünnung von 1:1000



Western-Blot-Analyse von 293-Zellen unter Verwendung eines polyklonalen Ataxin-2-Antikörpers in einer Verdünnung von 1:1000