

**Produktname: Atrophin-1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab07356**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,ELISA
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Maus, Ratte
<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,ELISA 1:5000-1:10000
<b>Molekulargewicht</b>	130kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	ATN1
<b>Alternative Namen</b>	ATN1; D12S755E; DRPLA; Atrophin-1; Dentatorubral-pallidolusian atrophy protein
<b>Gen-ID</b>	1822.0
<b>SwissProt ID</b>	P54259
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem ATN1, hergestellt. Aminosäurebereich: 81–130

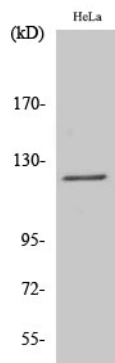
**Hintergrund**

Die dentatorubrale pallidoluysianische Atrophie (DRPLA) ist eine seltene neurodegenerative Erkrankung, die durch zerebelläre Ataxie, myoklonische Epilepsie, Choreoathetose und Demenz gekennzeichnet ist. Die Erkrankung beruht auf der Expansion einer Trinukleotid-Repeat-Sequenz (CAG/CAA) innerhalb des ATN1-Gens von 7–35 auf 49–93 Kopien. Das kodierte Protein enthält eine Serin-Repeat-Sequenz, eine Region mit alternierenden sauren und basischen Aminosäuren sowie die variable Glutamin-Repeat-Sequenz. Alternatives Spleißen führt zu zwei Transkriptvarianten, die für dasselbe Protein kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2016], Krankheit: Defekte im ATN1-Gen sind die Ursache der dentatorubralen pallidoluysianischen Atrophie (DRPLA) [MIM:125370]. DRPLA ist eine autosomal-dominant vererbte neurodegenerative Erkrankung, die durch den Verlust von Neuronen im Nucleus dentatus, im Nucleus rubrum, im Globus pallidus und im Luys-Körperchen gekennzeichnet ist. Klinische Merkmale sind Myklonusepilepsie, Demenz und zerebelläre Ataxie. Die Erkrankung beginnt üblicherweise im zweiten Lebensjahrzehnt und führt zum Tod im vierten. Polymorphismus: Die Poly-Gln-Region von ATN1 ist in der Normalbevölkerung hochpolymorph (7 bis 23 Wiederholungen) und ist bei DRPLA- und HRS-Patienten auf etwa 49–75 Wiederholungen erweitert. Längere Expansionen führen zu einem früheren Krankheitsbeginn und schwereren klinischen Manifestationen. Untereinheit: Interagiert mit BAIAP2, WWP1, WWP2, WWP3 und RERE. Gewebespezifität: Relativ hohe Konzentrationen im Gehirn, Ovar, Hoden und Prostata. Niedrigere Konzentrationen in Leber, Thymus und Leukozyten.

## Forschungsbereich

-

## Bilddaten



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen Atrophin-1-Antikörpers