

Produktname: DNA-Ligase IV Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab10050**

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	133kDa

Antigen-Informationen

Genname	LIG4
Alternative Namen	LIG4; DNA ligase 4; DNA ligase IV; Polydeoxyribonucleotide synthase [ATP] 4
Gen-ID	3981.0
SwissProt ID	P49917
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von der humanen DNA-Ligase 4 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 616–665

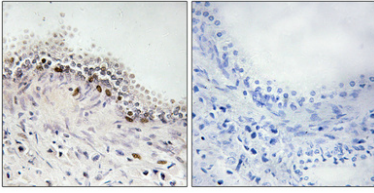
Hintergrund

Das von diesem Gen kodierte Protein ist eine DNA-Ligase, die in einer ATP-abhängigen Reaktion Einzelstrangbrüche in einem doppelsträngigen Polydeoxynukleotid verbindet. Dieses Protein ist essenziell für die V(D)J-Rekombination und die Reparatur von DNA-Doppelstrangbrüchen (DSB) durch nicht-homologe Endverknüpfung (NHEJ). Es bildet einen Komplex mit dem Röntgen-Reparatur-Komplementierungsprotein 4 (XRCC4) und interagiert darüber hinaus mit der DNA-abhängigen Proteinkinase (DNA-PK). Sowohl XRCC4 als auch DNA-PK sind bekanntermaßen für NHEJ erforderlich. Die Kristallstruktur des Komplexes aus diesem Protein und XRCC4 wurde aufgeklärt. Defekte in diesem Gen verursachen das LIG4-Syndrom. Es wurden alternativ gespleißte Transkriptvarianten beobachtet, die für dasselbe Protein kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], katalytische Aktivität: $ATP + (Desoxyribonukleotid)(n) + (Desoxyribonukleotid)(m) = AMP + Diphosphat + (Desoxyribonukleotid)(n+m)$, Cofaktor: Magnesium, Erkrankung: Defekte im LIG4-Gen sind eine Ursache für einen schweren kombinierten Immundefekt (SCID), autosomal-rezessiv, T-Zell-negativ/B-Zell-negativ/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. Gemeinsames Merkmal aller SCID-Typen ist das Fehlen der T-Zell-vermittelten zellulären Immunität aufgrund eines Defekts in der T-Zell-Entwicklung. Personen mit RS-SCID weisen Defekte in den DNA-Reparaturmechanismen auf, die für die Bildung von kodierenden Verbindungen und die Durchführung der V(D)J-Rekombination notwendig sind. Eine Untergruppe von Zellen dieser Patienten zeigt eine erhöhte Strahlenempfindlichkeit. Defekte im LIG4-Gen sind die Ursache des LIG4-Syndroms [MIM:606593]. Diese Erkrankung ist durch Immunschwäche sowie Entwicklungs- und Wachstumsverzögerung gekennzeichnet. Betroffene weisen ungewöhnliche Gesichtsmerkmale, Mikrozephalie, Wachstums- und/oder Entwicklungsverzögerung, Panzytopenie und verschiedene Hautanomalien auf. LIG4 verbindet effizient Einzelstrangbrüche in einem doppelsträngigen Polydeoxynukleotid in einer ATP-abhängigen Reaktion. Es ist an der nicht-homologen Endverknüpfung (NHEJ) der DNA beteiligt, die für die Reparatur von Doppelstrangbrüchen und die V(D)J-Rekombination erforderlich ist. Der LIG4-XRCC4-Komplex ist für den NHEJ-Ligationsschritt verantwortlich, und XRCC4 verstärkt die Verknüpfungsaktivität von LIG4. Die Bindung des LIG4-XRCC4-Komplexes an DNA-Enden ist abhängig von der Assemblierung des DNA-abhängigen Proteinkinasekomplexes DNA-PK an diese DNA-Enden. (Online-Informationen: Eintrag DNA-Ligase, Online-Informationen: LIG4-Mutationsdatenbank; Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der ATP-abhängigen DNA-Ligasen; Ähnlichkeit: Enthält 2 BRCT-Domänen; Untereinheit: Bindet an XRCC4.) Der LIG4-XRCC4-Komplex weist wahrscheinlich eine 1:2-Stöchiometrie auf. Das LIG4-XRCC4-Heteromer assoziiert DNA-abhängig mit dem DNA-abhängigen Proteinkinasekomplex DNA-PK, der aus dem Ku p70/p86-Dimer (G22P1/G22P2) und PRKDC besteht. (Gewebespezifität: Hoden, Thymus, Prostata und Herz.)

Forschungsbereich

Nicht-homologe Endverknüpfung;

Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Prostatakrebs. Der Antikörper wurde 1:100 verdünnt (4 °C, über Nacht). Zur Antigenrückgewinnung wurde Tris-EDTA-Puffer (pH 8,0) unter hohem Druck und hoher Temperatur verwendet. Die Negativkontrolle (rechts) wurde durch Präadsorption des Antikörpers mit Immunogenpeptid erhalten.