

Produktname: Dynein IC1 Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab10227**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
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,ELISA 1:10000-1:20000

tnis

Molekulargewicht 79kDa

Antigen-Informationen

Genname DNAI1

Alternative Namen DNAI1; Dynein intermediate chain 1; axonemal; Axonemal dynein intermediate chain 1

Gen-ID 27019.0

SwissProt ID Q9UI46

Immunogen Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humaner DNAI1 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 211–260

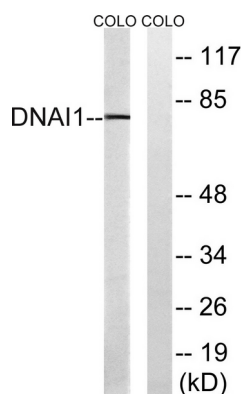
Hintergrund

Dieses Gen kodiert ein Mitglied der Dynein-Intermediärkettenfamilie. Das kodierte Protein ist Bestandteil des Dynein-Komplexes in den respiratorischen Zilien. Die inneren und äußeren Dyneine, die die Mikrotubuli-Doppelstränge in den Axonemen verbinden, sind die kraftgenerierenden Proteine, die für die Gleitbewegung der Axoneme verantwortlich sind. Die Intermediär- und Leichtketten, die vermutlich die Basis des Dyneinarms bilden, tragen zur Anheftung bei und könnten auch an der Regulation der Dyneinaktivität beteiligt sein. Mutationen in diesem Gen führen zu abnormaler Zilienultrastruktur und -funktion, die mit primärer Ziliendyskinesie und dem Kartagener-Syndrom assoziiert sind. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2013], Krankheit: Defekte in DNAI1 sind die Ursache des Kartagener-Syndroms (KTGS) [MIM:244400]. KTGS ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, die durch das Auftreten von primärer Ziliendyskinesie in Verbindung mit Situs inversus gekennzeichnet ist. Zu den klinischen Merkmalen gehören rezidivierende Atemwegsinfektionen, Bronchiektasen, Unfruchtbarkeit und eine Verlagerung der Eingeweide im Thorax und Abdomen. Der Situs inversus ist meist total, kann aber in einigen Fällen auch partiell sein (isolierte Dextrokardie oder isolierte Verlagerung der Bauchorgane). Defekte im DNAI1-Gen sind die Ursache der primären ziliären Dyskinesie Typ 1 (CILD1) [MIM:244400]. CILD1 ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, die durch axonemale Anomalien der beweglichen Zilien gekennzeichnet ist. Aufgrund von Defekten der respiratorischen Zilien treten rezidivierende Atemwegsinfektionen auf, die zu chronischer Entzündung und Bronchiektasen führen. Bei männlichen Patienten ist die Fruchtbarkeit aufgrund von Anomalien der Spermischwänze oft reduziert. Die Hälfte der Patienten weist einen Situs inversus auf, der durch eine Funktionsstörung der Monozilien am embryonalen Knoten und die damit einhergehende Randomisierung der Links-Rechts-Asymmetrie des Körpers bedingt ist. Die primäre Ziliendyskinesie in Verbindung mit Situs inversus wird als Kartagener-Syndrom bezeichnet. Funktion: Bestandteil des Dynein-Komplexes der respiratorischen Zilien. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der Dynein-Zwischenketten. Ähnlichkeit: Enthält 5 WD-Repeats. Untereinheit: Besteht aus mindestens zwei schweren Ketten und einer Anzahl von Zwischen- und leichten Ketten.

Forschungsbereich

Huntington-Krankheit;

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus COLO-Zellen unter Verwendung des DNAI1-Antikörpers. Die Spure rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.