
Produktname: Huntingtin Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab12285**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF, 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 IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:10000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	HTT
Alternative Namen	HTT; HD; IT15; Huntingtin; Huntington disease protein; HD protein
Gen-ID	3064.0
SwissProt ID	P42858
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet vom humanen Huntingtin, hergestellt. Aminosäurebereich: 387–436

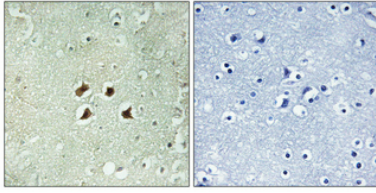
Hintergrund

Huntingtin (HTT) Homo sapiens. Huntingtin ist ein Krankheitsgen, das mit der Huntington-Krankheit, einer neurodegenerativen Erkrankung mit Verlust von Striatumneuronen, assoziiert ist. Ursache hierfür ist vermutlich eine expandierte, instabile Trinukleotid-Repeat-Sequenz im Huntingtin-Gen, die im Proteinprodukt als Polyglutamin-Repeat-Sequenz übersetzt wird. In gesunden Kontrollproben wurde ein relativ breites Spektrum an Trinukleotid-Repeats (9–35) identifiziert, wobei Wiederholungszahlen über 40 als pathologisch gelten. Der Huntingtin-Locus ist mit 180 kb und 67 Exons groß. Das Huntingtin-Gen wird weit verbreitet exprimiert und ist für die normale Entwicklung notwendig. Es wird in zwei alternativ polyadenylierten Formen exprimiert, die in verschiedenen fetalen und adulten Geweben unterschiedliche relative Häufigkeiten aufweisen. Das größere Transkript ist etwa 13,7 kb groß und wird vorwiegend im Gehirn von Erwachsenen und Föten exprimiert, während das kleinere Transkript von etwa 10,3 kb weiter verbreitet ist. Defekte im HTT-Gen sind die Ursache der Huntington-Krankheit (HD) [MIM:143100]. HD ist eine autosomal-dominant vererbte neurodegenerative Erkrankung, die durch unwillkürliche Bewegungen (Chorea), allgemeine motorische Beeinträchtigungen, psychiatrische Störungen und Demenz gekennzeichnet ist. Die Krankheit beginnt üblicherweise im dritten oder vierten Lebensjahrzehnt, und die Symptome verschlimmern sich progressiv, was innerhalb von 10 bis 20 Jahren zum Tod führt. Beginn und klinischer Verlauf hängen vom Ausmaß der Poly-Glutamin-Repeat-Expansion ab; längere Expansionen führen zu einem früheren Beginn und schwereren klinischen Manifestationen. HD betrifft etwa eine von 10.000 Personen europäischer Abstammung. Die Neuropathologie der Huntington-Krankheit zeigt ein charakteristisches Muster mit Neuronenverlust, insbesondere im Nucleus caudatus und Putamen (Striatum). Funktion: Möglicherweise spielt es eine Rolle beim mikrotubulivermittelten Transport oder der Vesikelfunktion. Online-Informationen: Huntingtin-Eintrag. Polymorphismus: Die Poly-Glutamin-Region von HTT ist in der Normalbevölkerung hochpolymorph (10 bis 35 Wiederholungen) und bei Patienten mit Huntington-Krankheit auf etwa 36–120 Wiederholungen erweitert. Die Wiederholungslänge nimmt in der Regel mit jeder Generation zu, kann aber gelegentlich auch abnehmen. Die angrenzende Poly-Pro-Region ist ebenfalls polymorph und variiert zwischen 7 und 12 Aminosäuren. Die Polyglutamin-Expansion führt zu einer erhöhten Anfälligkeit für die Apopain-Spaltung und wahrscheinlich zu einer beschleunigten neuronalen Apoptose. PTM: Wird durch Apopain stromabwärts der Polyglutamin-Sequenz gespalten. Das resultierende N-terminale Fragment ist zytotoxisch und induziert Apoptose. PTM: Formen mit erweiterter Polyglutaminsequenz werden spezifisch durch SYVN1 ubiquitiniert, was ihren proteasomalen Abbau fördert. Ähnlichkeit: Gehört zur Huntingtin-Familie. Ähnlichkeit: Enthält 10 HEAT-Repeats. Untereinheit: Bindet SH3GLB1 (durch Ähnlichkeit). Interagiert über seinen N-Terminus mit PRPF40A. Interagiert mit PQBP1, SETD2 und SYVN. Gewebespezifität: Weit verbreitet exprimiert, mit der höchsten Expression im Gehirn (Nervenfasern, Varikositäten und Nervenendigungen). Im Gehirn findet es sich hauptsächlich im Kleinhirnrinde, Neokortex, Striatum und Hippocampus.

Forschungsbereich

Huntington-Krankheit;

Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Gehirn. 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.