

Produktname: SACS Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab17571**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF
Reaktivität	Mensch, 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 und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis IHC 1:50-1:300, ICC/IF 1:50-1:200

tnis

Molekulargewicht 503kDa

Antigen-Informationen

Genname SACS

Alternative Namen KIAA0730

Gen-ID 26278.0

SwissProt ID Q9NZJ4

Immunogen Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von einem menschlichen Protein. Aminosäurebereich: 4291-4340

Hintergrund

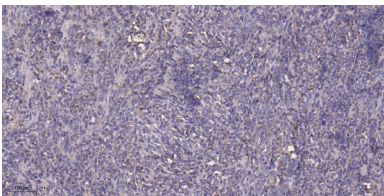
Dieses Gen kodiert für das Sacsin-Protein, das am N-Terminus eine Ubl-Domäne, am C-Terminus eine DnaJ-Domäne und am

C-Terminus eine HEPN-Domäne aufweist. Es wird stark im zentralen Nervensystem exprimiert und findet sich auch in der Haut, der Skelettmuskulatur und in geringen Mengen in der Bauchspeicheldrüse. Das Gen besitzt ein sehr großes Exon mit einer Länge von über 12,8 kb. Mutationen in diesem Gen führen zur autosomal-rezessiven spastischen Ataxie Charlevoix-Saguenay (ARSACS), einer neurodegenerativen Erkrankung, die durch früh einsetzende zerebelläre Ataxie mit Spastik und peripherer Neuropathie gekennzeichnet ist. Die Autoren einer Publikation über die Auswirkungen der siRNA-vermittelten Sacsin-Knockdown-Expression kamen zu dem Schluss, dass Sacsin vor mutiertem Ataxin-1 schützt und vermuten, dass „das große, multidomäne Sacsin-Protein die Chaperon-Aktivität von Hsp70 rekrutieren kann und das Potenzial besitzt, die Wirkung anderer Ataxie-Proteine zu regulieren “ (Parfitt et al., PubMed: 19208651). Defekte im SACS-Gen sind die Ursache der autosomal-rezessiven spastischen Ataxie von Charlevoix-Saguenay (ARSACS) [MIM:270550]. ARSACS ist eine früh einsetzende neurodegenerative Erkrankung mit hoher Prävalenz in der Region Charlevoix-Saguenay-Lac-Saint-Jean in Québec. Es ist gekennzeichnet durch fehlende sensorische Nervenleitung, reduzierte motorische Nervenleitgeschwindigkeit und Hypermyelinisierung der retinalen Nervenfasern. Funktion: Kann an der Chaperon-vermittelten Proteinfaltung beteiligt sein. Ähnlichkeit: Enthält eine HEPN-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält eine J-Domäne. Gewebespezifität: Wird stark im zentralen Nervensystem exprimiert. Kommt auch in der Skelettmuskulatur und in geringen Mengen im Pankreas vor.

Forschungsbereich

Epigenetik und nukleäre Signalübertragung; Transkription; Domänenfamilien; HLH / Leucin-Zipper; Leucin-Zipper; Signaltransduktion; Proteintransport; Chaperone; Andere Chaperone; Stoffwechsel; Stoffwechselwege und -prozesse; Mitochondrienstoffwechsel; Mitochondrienmarker

Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Kolonkarzinom. 1. Der Antikörper wurde 1:200 verdünnt (über Nacht bei 4 °C). 2. Zur Antigenrückgewinnung wurde Tris-EDTA (pH 9,0) verwendet. 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (45 Minuten bei Raumtemperatur).