

**Produktname: Torsin A (2F5) Kaninchen-monoklonaler Antikörper****Katalog-Nr.: AMRe19137**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	Rekombinanter monoklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,FC
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Maus, Ratte
<b>Konjugation</b>	Unkonjugiert
<b>Modifikation</b>	Unverändert
<b>Isotyp</b>	IgG
<b>Klonalität</b>	Monoklonal
<b>Form</b>	Flüssig
<b>Konzentration</b>	0,5 mg/ml. Die Konzentration dieses Produkts kann chargenabhängig sein.
<b>Lagerung</b>	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
<b>Versand</b>	Eisbeutel
<b>Puffer</b>	Kaninchen-IgG in phosphatgepufferter Kochsalzlösung (PBS), pH 7,4, 150 mM NaCl, 0,02 % Konservierungsmittel Typ N und 50 % Glycerin. Kurzfristig bei +4 °C lagern. Langfristig bei -20 °C lagern. Wiederholtes Einfrieren und Auftauen vermeiden.
<b>Aufreinigung</b>	Affinitätsreinigung

**Anwendung**

**Verdünnungsverhältnis** WB 1:500-1:2000,FC 1:50-1:200

**tnis**

**Molekulargewicht** 38kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	TOR1A
<b>Alternative Namen</b>	TOR1A;DQ2; DYT1; TorsinA;
<b>Gen-ID</b>	1861.0
<b>SwissProt ID</b>	O14656
<b>Immunogen</b>	Ein synthetisches Peptid des humanen Torsin A/DYT1

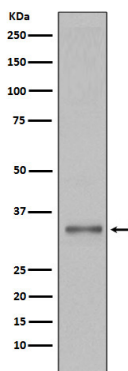
**Hintergrund**

Die neurologische Erkrankung Dystonie ist mit anhaltenden Muskelkontraktionen und abnormen Körperhaltungen verbunden. TorsinA, TorsinB, Torp2A und Torp3A gehören zur Familie der mit zellulären Aktivitäten assoziierten ATPasen (AAA+), und Mutationen in TorsinA verursachen früh einsetzende Dystonie. TorsinA hemmt nachweislich die intrazelluläre Proteinaggregation in *C. elegans* und besitzt Chaperon-Aktivität. Interessanterweise wird TorsinA stark in dopaminergen Neuronen exprimiert und assoziiert mit  $\alpha$ -Synuclein in Lewy-Körperchen, die pathologisch für die Parkinson-Krankheit charakteristisch sind. Proteine mit Chaperon-Funktionen sind wichtig für die Kontrolle von Proteinfaltung, -prozessierung, -stabilität und -lokalisierung sowie für die Reduktion fehlgefalteter Proteinaggregate. Es ist an der Regulation des synaptischen Vesikel-Recyclings beteiligt und kontrolliert in Zusammenarbeit mit dem COP9-Signalosom-Komplex (CSN) die Stabilität des STON2-Proteins. Im Zellkern verbindet es möglicherweise das Zytoskelett mit der Kernhülle. Dieser Mechanismus scheint entscheidend für die Kontrolle der Kernpolarität, der Zellbewegung und, insbesondere in Neuronen, der Integrität der Kernhülle zu sein. Es ist am zellulären Transport beteiligt und reguliert möglicherweise die subzelluläre Lokalisation von Membranproteinen mit mehreren Membranpassagen, wie beispielsweise dem Dopamintransporter SLC6A3, was zur Modulation der Dopamin-Neurotransmission führt. Im endoplasmatischen Retikulum spielt es eine Rolle bei der Qualitätskontrolle der Proteinfaltung, indem es die Clearance fehlgefalteter Proteine, wie z. B. SGCE-Varianten, erhöht oder diese in einem Zwischenzustand für die korrekte Rückfaltung hält. In nicht-neuronalen Geweben besitzt es möglicherweise eine redundante Funktion mit TOR1B.

## Forschungsbereich

-

## Bilddaten



Western-Blot-Analyse der Torsin-A-Expression im Lysat von 293T-Zellen.