

**製品名: ATXN1 マウスモノクローナル抗体**

**カタログ番号: AMM80932**

研究使用のみ

## 概要

説明	マウスモノクローナル抗体
宿主	ねずみ
応用	IHC, ICC, ELISA, FC
反応性	人間
標識	非共役
修飾	未修正
アイソタイプ	Mouse IgG1
クローン性	モノクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	0.03%アジ化ナトリウムを含む PBS。
精製	アフィニティー精製

## 応用

希釈倍率	IHC 1:200-1:1000, ICC 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:20000, FC 1:200-1:400
分子量	87kDa

## 抗原情報

遺伝子名	ATXN1
別名	ATX1; SCA1; D6S504E; ATXN1
遺伝子 ID	6310.0
SwissProt ID	P54253
免疫原	大腸菌で発現したヒト ATXN1 の精製された組み換え断片。

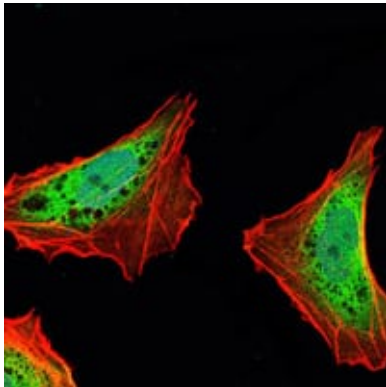
## 背景

常染色体優性小脳失調症（ADCA）は、小脳、脳幹、脊髄の進行性変性を特徴とする、異質な神経変性疾患群です。臨床的には、ADCA は ADCA タイプ I~III の 3 つのグループに分類されます。ADCA I は遺伝的に異質であり、脊髄小脳失調症

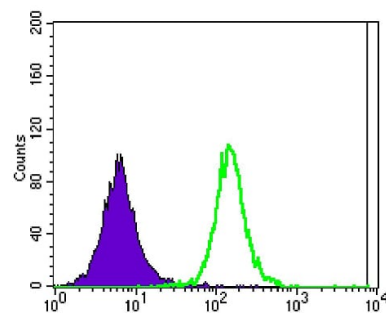
(SCA) 1、2、3、4、6 と呼ばれる 5 つの遺伝子座が 5 つの異なる染色体に割り当てられています。常に網膜変性 (SCA7) を呈する ADCAII と、しばしば「純粋」小脳症候群 (SCA5) と呼ばれる ADCAIII は、おそらく同質の疾患です。いくつかの SCA 遺伝子がクローン化され、そのコード領域に CAG リピートを含むことが示されています。ADCA は CAG リピートの拡大によって引き起こされ、対応するタンパク質に細長いポリグルタミン鎖を生成します。伸長した反復配列のサイズは変動しやすく不安定で、通常は世代交代とともにサイズが増大します。アタキシンの機能は不明です。この遺伝子座は 6 番染色体にマッピングされており、疾患アレルは 41~81 個の CAG 反復配列を含むのに対し、正常アレルは 6~39 個であることが判明しています。この遺伝子には、同じタンパク質をコードする少なくとも 2 つの転写バリエーションが見つっています。組織特異性: 全身に広く発現しています。

## 研究分野

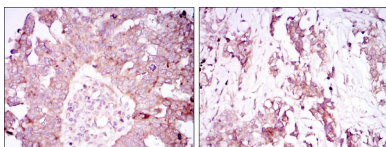
## 画像データ



ATXN1 マウス mAb (緑) を用いた NTERA-2 細胞の免疫蛍光染色。青: DRAQ5 蛍光 DNA 色素。赤: Alexa Fluor-555 ファロイジンで標識されたアクチンフィラメント。



ATXN1 マウス mAb (緑) とネガティブコントロール (紫) を使用した Jurkat 細胞のフローサイトメトリー分析。



ATXN1 マウス mAb と DAB 染色を使用した、パラフィン包埋ヒト卵巣癌組織 (左) と肺癌組織 (右) の免疫組織化学分析。