

**製品名: ATXN1 マウスモノクローナル抗体****カタログ番号: AMM82209**

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	WB,ELISA,FC
反応性	ヒト、マウス
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	0.05%アジ化ナトリウムを含む PBS 中の精製抗体
精製	アフィニティー精製

**応用**

希釈倍率	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:20000,FC 1:200-1:400
分子量	86.9kDa

**抗原情報**

遺伝子名	ATXN1
別名	ATX1; SCA1; D6S504E
遺伝子 ID	6310.0
SwissProt ID	P54253
免疫原	大腸菌で発現したヒト ATXN1 (AA: 645-815) の精製された組み換え断片。

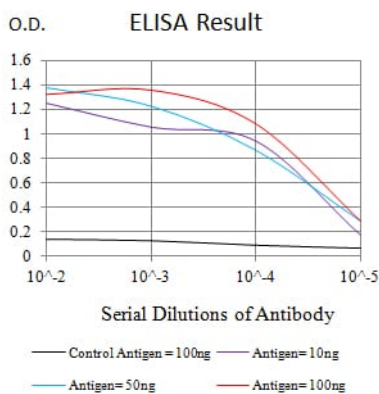
**背景**

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

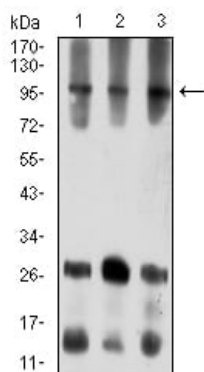
(SCA) 1、2、3、4、6 と呼ばれる 5 つの遺伝子座が 5 つの異なる染色体に割り当てられています。常に網膜変性 (SCA7) を呈する ADCAII と、しばしば「純粋」小脳症候群 (SCA5) と呼ばれる ADCAIII は、おそらく同質の疾患です。いくつかの SCA 遺伝子がクローン化され、そのコード領域に CAG リピートを含むことが示されています。ADCA は CAG リピートの拡大によって引き起こされ、対応するタンパク質に細長いポリグルタミン鎖を生成します。伸長した反復配列のサイズは変動しやすく不安定で、通常は世代交代とともにサイズが増大します。アタキシンの機能は不明です。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 40~83 個の CAG 反復配列を含む (正常アレルは 6~39 個) ことが判明しており、脊髄小脳失調症 1 型 (SCA1) と関連しています。選択的スプライシングにより複数の転写バリエーションが生じ、そのうちの 1 つは重複する代替リーディングフレームの使用により、ATXN1 と Alt-ATXN1 という複数の異なるタンパク質をコードしています。

## 研究分野

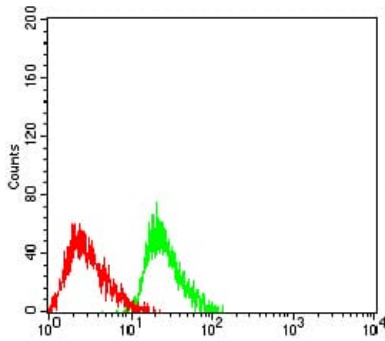
## 画像データ



黒線: コントロール抗原 (100 ng) ; 紫線: 抗原 (10 ng) ; 青線: 抗原 (50 ng) ; 赤線: 抗原 (100 ng)



COS7 (1) 、NIH/3T3 (2) 、HL-60 (3) 細胞溶解物に対する ATXN1 マウス mAb を用いたウエスタンブロット解析。



ATXN1 マウス mAb (緑) とネガティブ コントロール (赤) を使用した HL-60 細胞のフローサイトメトリー分析。