

製品名: ATXN1 マウスモノクローナル抗体**カタログ番号: AMM82210**

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,IHC,ELISA,FC
反応性	人間、マウス、ラット、サル
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,IHC 1:100-1:500,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。

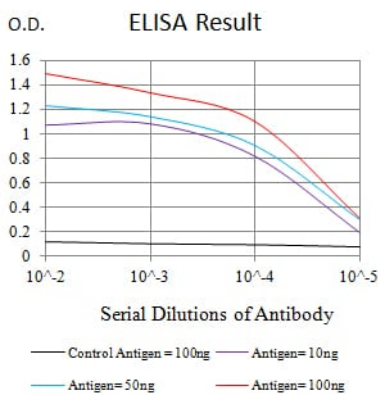
背景

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

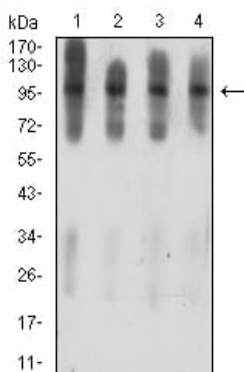
(SCA) 1、2、3、4、6 と呼ばれる 5 つの遺伝子座が 5 つの異なる染色体に割り当てられています。常に網膜変性 (SCA7) を呈する ADCAII と、しばしば「純粋」小脳症候群 (SCA5) と呼ばれる ADCAIII は、おそらく同質の疾患です。いくつかの SCA 遺伝子がクローン化され、そのコード領域に CAG リピートを含むことが示されています。ADCA は CAG リピートの拡大によって引き起こされ、対応するタンパク質に細長いポリグルタミン鎖を生成します。伸長した反復配列のサイズは変動しやすく不安定で、通常は世代交代とともにサイズが増大します。アタキシンの機能は不明です。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

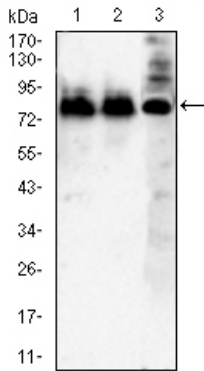
画像データ



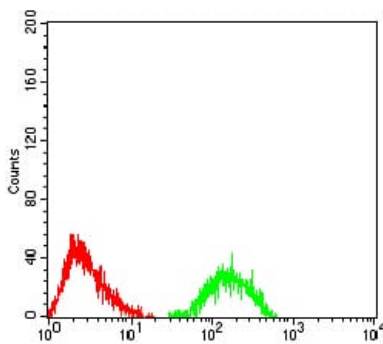
黒線: コントロール抗原 (100 ng) ; 紫線: 抗原 (10 ng) ; 青線: 抗原 (50 ng) ; 赤線: 抗原 (100 ng)



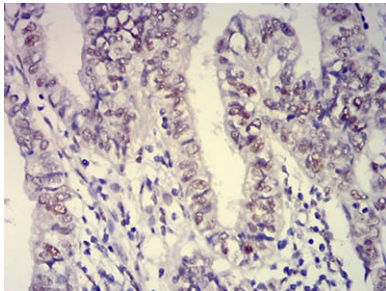
C6 (1) 、COS7 (2) 、NIH/3T3 (3) 、HL-60 (4) 細胞溶解物に対する ATXN1 マウス mAb を用いたウエスタンブロット解析。



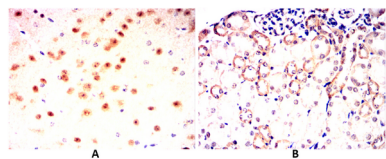
F9(1)L1210(2)C2C12(3)細胞溶解物に対する ATXN1 マウス mAb を用いたウエスタンブロット解析。



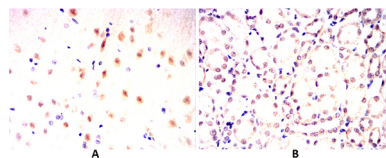
ATXN1 マウス mAb (緑) とネガティブコントロール (赤) を使用した Jurkat 細胞のフローサイトメトリー分析。



ATXN1 マウス mAb と DAB 染色を使用したパラフィン包埋ヒト子宮内膜癌組織の免疫組織化学分析。



ATXN1 マウス mAb と DAB 染色を使用した、パラフィン包埋マウス脳 (A) とマウス腎臓 (B) の免疫組織化学分析。



ATXN1 マウス mAb と DAB 染色を使用したパラフィン包埋ラット脳 (A) とラット腎臓 (B) の免疫組織化学分析。