

製品名: アタキシン-1 (リン酸化 Ser776) ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab04271**

研究使用のみ

概要

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
反応性	ヒト、マウス
標識	非共役
修飾	リン酸化
アイソタイプ	IgG
クローン性	ポリクローナル
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	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
分子量	87kDa

抗原情報

遺伝子名	ATXN1
別名	ATXN1; ATX1; SCA1; Ataxin-1; Spinocerebellar ataxia type 1 protein
遺伝子 ID	6310.0
SwissProt ID	P54253
免疫原	抗血清は、ヒトアタキシン 1 の Ser776 のリン酸化部位付近の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 742-791

背景

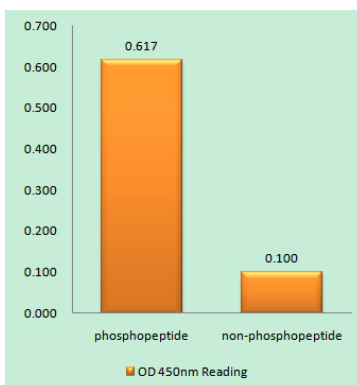
アタキシン 1 (ATXN1) ホモサピエンス常染色体優性小脳失調症 (ADCA) は、小脳、脳幹、脊髄の進行性変性の特徴とする、異質

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。ADCAI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が形成されます。拡大したリピートのサイズは一定ではなく不安定で、通常は伝達されるにつれてサイズが増大します。代替産物：少なくとも2つのアイソフォームが生成されます。疾患：ATXN1の欠陥は、脊髄小脳失調症1型(SCA1) [MIM:164400]の原因です。これはオリーブ橋小脳萎縮症I型(OPCAIまたはOPCA1)としても知られています。脊髄小脳失調症は、臨床のおよび遺伝的に多様な小脳疾患群です。患者は、脳幹および脊髄の様々な関与を伴う小脳変性症により、進行性の歩行協調運動障害を示し、多くの場合、手、発話、眼球運動の協調運動障害を示します。SCA1は常染色体優性遺伝性の小脳失調症I型(ADCA I)に属し、小脳失調に加え、視神経萎縮、眼筋麻痺、球神経および錐体外路症状、末梢神経障害、認知症などの臨床所見を伴うことを特徴とする。SCA1は、ATXN1のコード領域におけるCAGリピートの伸長によって引き起こされる。伸長が長いほど、発症が早期化し、臨床症状も重篤化する。ドメイン：AXHドメインはCICとの相互作用に必要である。機能：in vitroでRNAに結合する。RNA代謝に関与している可能性がある。ポリグルタミン鎖の拡大は、この機能を変化させる可能性がある。その他：自己会合は核凝集体の形成に必要と思われる。オンライン情報：アタキシン-1エントリー、多型：ATXN1のポリグルタミン領域は、正常集団において高度に多型性(4~39回の繰り返し)を示し、脊髄小脳失調症1(SCA1)患者では約40~83回の繰り返しに拡大している。類似性：ATXN1ファミリーに属する。類似性：1つのAXHドメインを含む。細胞内局在：核内でUSP7と共局在する。サブユニット：CICと相互作用する(類似性による)。ANP32A、PQBP1、UBIN、ATXN1L、USP7、ZNF804Aと相互作用する。組織特異性：全身に広く発現している。

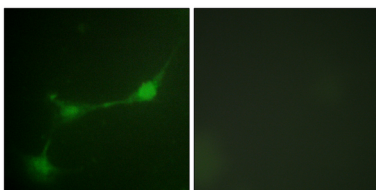
研究分野

エピジェネティクスと核シグナル伝達

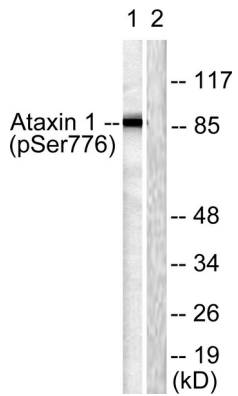
画像データ



アタキシン1(リン酸化Ser776)抗体を用いたリン酸化ペプチド(リン酸化左)および非リン酸化ペプチド(リン酸化右)免疫原の酵素結合免疫吸着測定法(リン酸化ELISA)



アタキシン1(リン酸化Ser776)抗体を用いたNIH/3T3細胞の免疫蛍光染色。右の写真はリン酸化ペプチドでブロッキングした状態。



アドリアマイシン 0.5 μ M で 5 時間処理した HepG2 細胞のライセートを、アタキシン 1 (リン酸化 Ser776) 抗体を用いてウェスタンブロット解析した。右レーンにはリン酸化ペプチドでブロッキングされている。