

製品名: アルテミスウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab07177**

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	IHC, ICC/IF, ELISA
反応性	ヒト、ラット、マウス
標識	非共役
修飾	未修正
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 IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:20000

分子量

抗原情報

遺伝子名	DCLRE1C
別名	DCLRE1C; ARTEMIS; ASCID; SCIDA; SNM1C; Protein artemis; DNA cross-link repair 1C protein; Protein A-SCID; SNM1 homolog C; hSNM1C; SNM1-like protein
遺伝子 ID	64421.0
SwissProt ID	Q96SD1
免疫原	抗血清はヒトアルテミス由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 482-531

背景

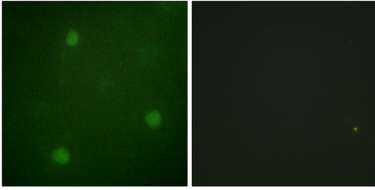
この遺伝子は、V(D)J 組換えと DNA 修復に関与する核タンパク質をコードしています。コードされているタンパク質は、一本鎖特異

的な 5'-3'エキソヌクレアーゼ活性を有し、また、5'および3'オーバーハングとヘアピンに対してエンドヌクレアーゼ活性も示します。このタンパク質は、DNA 損傷に対する細胞周期の調節にも機能します。この遺伝子の変異は、アサバスカ型重症複合免疫不全症 (SCIDA) およびオーメン症候群を引き起こす可能性があります。選択的スプライシングにより、複数の転写産物バリエーションが生じます。[RefSeq 提供、2014 年 1 月]、疾患: DCLRE1C の欠陥はオーメン症候群 (OS) の原因です[MIM:603554]。OS は、紅皮症、肝脾腫、リンパ節腫脹、および脱毛症を伴う重症複合免疫不全症を特徴とします。罹患患者は T リンパ球数が増加し、T 細胞受容体 (TCR) レパートリーが限局している。また、一般的に B リンパ球は欠損しているが、ナチュラルキラー (NK) 細胞機能は正常である (T+ B- NK+)。疾患: DCLRE1C 遺伝子の欠損は、常染色体劣性 T 細胞陰性 / B 細胞陰性 / NK 細胞陽性電離放射線感受性重症複合免疫不全症 (RSSCID) [MIM:602450]の原因である。SCID は、遺伝的および臨床的に異質な希少先天性疾患群であり、体液性免疫と細胞性免疫の両方の障害、白血球減少症、および抗体レベルの低下または欠損を特徴とする。SCID 患者は乳児期に発症し、日和見菌による反復性かつ持続的な感染症を呈する。SCID の全型に共通する特徴は、T 細胞分化の欠陥に起因する T 細胞を介した細胞性免疫の欠如である。RS-SCID 患者は、コーディング関節形成と V(D)J 組換えの完了に必要な DNA 修復機構に欠陥を示す。このような患者の細胞の一部は、放射線感受性の上昇を示す。疾患: DCLRE1C の欠陥は、アサバスカ語を話すアメリカ先住民の創始者変異によって引き起こされる RS-SCID の一種であり、常染色体劣性遺伝形質として受け継がれ、ナバホ族における遺伝子頻度は推定 2.1% である。罹患した個人は、RS-SCID で見られるものと同等の臨床症状および DNA 修復の欠陥を示す。機能:V(D)J 組換えに必要。V(D)J 組換えは、免疫グロブリンおよび T 細胞受容体タンパク質の抗原結合ドメインをコードするエクソンが個々の V、(D)、および J 遺伝子セグメントから組み立てられるプロセスである。V(D)J 組換えは、部位特異的な DNA 二本鎖切断(DSB)を生成するリンパ特異的 RAG エンドヌクレアーゼ複合体によって開始される。これらの DSB は、ヘアピンで密封されたコーディング末端とリン酸化平滑末端の 2 種類の DNA 末端構造を示す。これらの末端は、非相同末端結合(NHEJ)経路によって独立して修復され、それぞれコーディング末端とシグナル末端を形成する。このタンパク質は、単独では一本鎖特異的な 5'-3'エキソヌクレアーゼ活性を示し、PRKDC と複合体を形成すると、5'および3'ヘアピンとオーバーハングに対するエンドヌクレアーゼ活性を獲得する。後者の活性は、コーディングジョイントの形成前に閉じたヘアピンを分解するために特に必要です。また、電離放射線によって誘発された複雑な DSB の修復にも必要である可能性があり、NHEJ による再連結の前にかかなりの末端処理が必要です。オンライン情報:DCLRE1C 変異 db,PTM:PRKDC による未定義残基のリン酸化は、5' および 3'ヘアピンおよびオーバーハングに対するエンドヌクレアーゼ活性を刺激する可能性があります。ヘアピンを効率的に開くには、リン酸化後も PRKDC が存在し続ける必要があります。また、電離放射線 (IR) に反応して ATM によって、紫外線 (UV) に反応して ATR によってもリン酸化されます。類似性:DNA 修復メタロ β ラクタマーゼ (DRMBL) ファミリーに属します。サブユニット:ATM、BRCA1、PRKDC、および TP53BP1 と相互作用します。MRE11A/MRE11、RAD50、NBN からなる MRN 複合体と ATM 依存のおよびリン酸化依存の相互作用する。組織特異性: 普遍的に発現し、腎臓、肺、脾臓、胎盤で最も高い発現レベルを示す (mRNA レベル)。V(D)J 組換え部位である胸腺や骨髄では発現は増加しない。

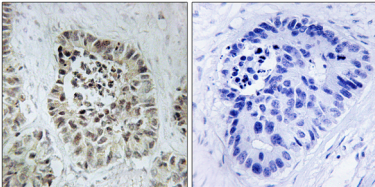
研究分野

非相同末端結合;原発性免疫不全;

画像データ



Artemis 抗体を用いた NIH/3T3 細胞の免疫蛍光染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。



Artemis 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト肺癌組織の免疫組織化学染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。