

製品名: ARX ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab07180**

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,ELISA
反応性	ヒト、マウス、ラット
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	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:10000
分子量	55kDa

抗原情報

遺伝子名	ARX
別名	ARX; Homeobox protein ARX; Aristaless-related homeobox
遺伝子 ID	170302.0
SwissProt ID	Q96QS3
免疫原	ARX 由来の合成ペプチド。アミノ酸範囲: 250-330

背景

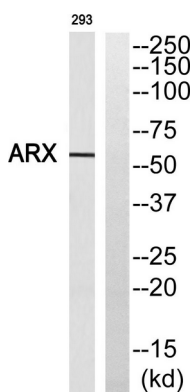
この遺伝子は、発生過程において発現するホメオボックス含有遺伝子です。発現したタンパク質は、Cペプチド（またはアリストレスドメイン）と prd 様クラスホメオボックスドメインという 2つの保存されたドメインを含みます。この遺伝子は、主に中枢神経系お

よび/または末梢神経系で発現するグループ II アリスタレス関連タンパク質ファミリーのメンバーです。この遺伝子は中枢神経系の発達に関与していると考えられています。この遺伝子におけるポリアラニントラクトの拡大およびその他の変異は、X連鎖性精神遅滞およびてんかんを引き起こします。[RefSeq 提供、2016年7月]、疾患：ARXの欠陥は、パーティントン症候群（PRTS）[MIM:309510]の原因です。PRTSはX連鎖性症候群性精神遅滞1（MRXS1）としても知られています。PRTSは、知的障害、断続的なジストニア性手運動、構音障害を特徴とする。疾患：ARXの欠陥は、異常性器を伴う脳梁無形成症（異常性器を伴うACC）[MIM:300004]の原因である。異常性器を伴うACCは、脳および性器の奇形症候群からなる。疾患：ARXの欠陥は、早期乳児てんかん性脳症1型（EIEE1）[MIM:308350]の原因である。これは、知的障害および痙性を伴うX連鎖性ミオクロニーてんかん、X連鎖性ウェスト症候群、またはX連鎖性乳児痙攣症候群（ISSX）としても知られる。EIEE1は、乳児期に始まる頻繁な強直発作またはスパズムを特徴とする重症てんかんであり、高電圧バーストとほぼ平坦な抑制相が交互に現れる抑制バーストパターンという特異的な脳波所見を呈する。患者はウェスト症候群へと進行する可能性があり、ウェスト症候群は、クラスター化を伴う強直性スパズム、精神運動発達の停止、および脳波上のヒプサリズムを特徴とする。疾患：ARXの欠陥は、X連鎖性滑脳症2型（LISX2）[MIM:300215]の原因であり、X連鎖性不明瞭性性器滑脳症（XLAG）としても知られる。LISX2は、性器の異常を伴う古典的な滑脳症である。LISX2患者は、重度の先天性または出生後の小頭症、滑脳症、脳梁無形成症、新生児発症の難治性てんかん、体温調節障害、慢性下痢、および性器のあいまいまたは未発達を示す。疾患：ARXの欠陥は、精神遅滞X連鎖ARX関連（MRXARX）[MIM:300419]の原因である。精神遅滞は、適応行動の障害と関連し、発達期に発現する、平均より著しく低い一般的な知的機能の特徴とする精神障害である。機能：正常な脳の発達に必要な転写因子。大脳皮質の特定のニューロンサブタイプの維持と基板の軸索誘導に重要である可能性がある。類似性：ペアードホメオボックスファミリーに属します。Bicoidサブファミリー。類似性：ホメオボックスDNA結合ドメインを1つ含む。類似性：OARドメインを1つ含む。組織特異性：主に胎児および成体の脳と骨格筋で発現する。発現は終脳と視床腹側部に特異的である。発達期を通じて小脳では発現が見られず、成体でも発現は見られない。、

研究分野

-

画像データ



ARX抗体のウェスタンブロット解析。右レーンにはARXペプチドでブロッキングされている。

ARX ポリクローナル抗体を使用した 293 細胞のウエスタン ブロット分析。

