

製品名: アタキシン-1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab07251**

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	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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:10000
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 由来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

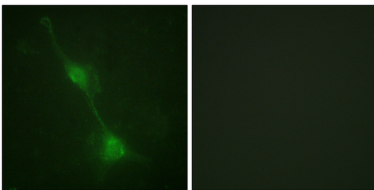
アタキシン 1 (ATXN1) ホモサピエンス常染色体優性小脳失調症 (ADCA) は、小脳、脳幹、脊髄の進行性変性を特徴とする、異質な神経変性疾患群です。臨床的には、ADCA は ADCA タイプ I~III の 3 つのグループに分類されます。ADCAI は遺伝的に異質であ

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。これはオリブ橋小脳萎縮症 I 型 (OPCA I または OPCA1) としても知られています。脊髄小脳失調症は、臨床的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 回の繰り返しの拡大している。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。

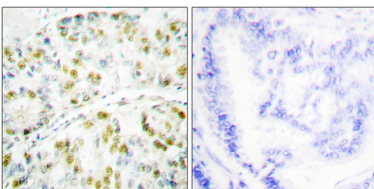
研究分野

エピジェネティクスと核シグナル伝達

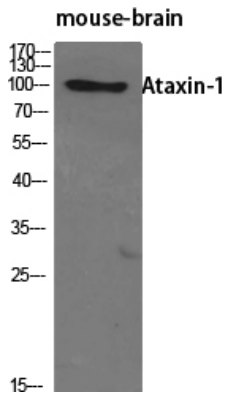
画像データ



アタキシン 1 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。



アタキシン 1 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。



1: 500 に希釈した Ataxin-1 ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット分析