

製品名: アタキシン-2 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab07252**

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、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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
分子量	140kDa

抗原情報

遺伝子名	ATXN2
別名	ATXN2; ATX2; SCA2; TNRC13; Ataxin-2; Spinocerebellar ataxia type 2 protein; Trinucleotide repeat-containing gene 13 protein
遺伝子 ID	6311.0
SwissProt ID	Q99700
免疫原	抗血清はヒト ATXN2 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 731-780

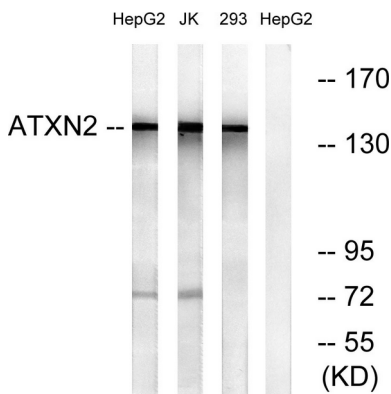
背景

アタキシン 2 (ATXN2) ホモサピエンス この遺伝子は、マイクロサテライト伸長病に関連する遺伝子群に属します。マイクロサテラ

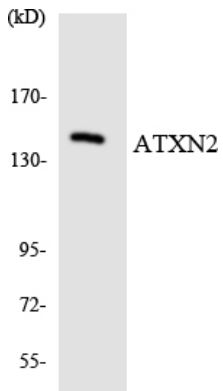
イト伸長病は、反復 DNA の短い伸長によって引き起こされる神経疾患および神経筋疾患の一種です。この遺伝子によってコードされるタンパク質は、N 末端付近に 2 つの球状ドメインを持ち、そのうちの 1 つにはクラスリンを介したトランスゴルジシグナルと小胞体出口シグナルが含まれています。このタンパク質は主にゴルジ体に局在しますが、ゴルジ体シグナルと小胞体シグナルが欠失すると、細胞内局在に異常が生じます。さらに、N 末端領域には 14~31 残基のポリグルタミン鎖が含まれており、病態時には 32~200 残基に伸長する可能性があります。この経路が中程度の長さに拡張すると筋萎縮性側索硬化症 (ALS) の感受性が高まり、この経路が長く拡張すると常染色体優性遺伝性の神経変性疾患である脊髄小脳失調症 2 型 (SCA2) [MIM:183090] の原因となります。脊髄小脳失調症 2 型 (SCA2) は、オリブ橋小脳萎縮症 II 型 (OPCA II または OPCA2) とも呼ばれ、臨床的および遺伝学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、そして多くの場合、手、発話、眼球運動の協調運動障害を示します。SCA2 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、球麻痺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呈します。SCA2 は、反射低下、ミオクローヌス、動作時振戦、ドーパミン反応性パーキンソン症候群を特徴とします。SCA2 は、ATXN2 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ます。伸長が長いほど、発症が早期になります。CAG リピート伸長が比較的小さい患者の中には、小脳症状を伴わない純粋な家族性パーキンソン症候群 (SCA2) を呈する患者もいます。多型性: ATXN2 のポリ Gln 領域は多型性を有し、正常集団では 17~29 リピートですが、脊髄小脳失調症 2 (SCA2) 患者では約 36~52 リピートに伸長しています。類似性: アタキシン 2 ファミリーに属します。サブユニット: モノマー (類似性による)。ホモダイマーを形成することもあります。組織特異性: 脳、心臓、肝臓、骨格筋、膵臓、胎盤で発現します。アイソフォーム 1 は脳と脊髄で優勢であり、アイソフォーム 4 は小脳でより豊富です。脳では、扁桃核、尾状核、脳梁、海馬、視床下部、黒質、視床下核、視床に広く発現しています。

研究分野

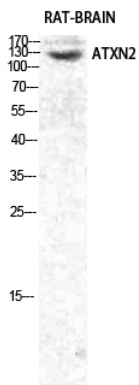
画像データ



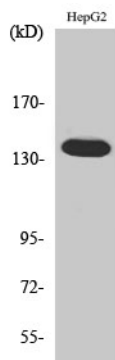
ATXN2 抗体を用いた HepG2、Jurkat、および 293 細胞のライセートのウェスタンブロット解析。右レーンは合成ペプチドでブロッキングされている。



ATXN2 抗体を使用した HepG2 細胞の溶解物のウェスタンブロット分析。



1: 1000 に希釈した Ataxin-2 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



1: 1000 に希釈した Ataxin-2 ポリクローナル抗体を用いた 293 細胞のウェスタンブロット分析