

製品名: CABC1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab07802**

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、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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
分子量	70kDa

抗原情報

遺伝子名	ADCK3
別名	ADCK3; CABC1; PP265; Chaperone activity of bc1 complex-like; mitochondrial; Chaperone-ABC1-like; aarF domain-containing protein kinase 3
遺伝子 ID	56997.0
SwissProt ID	Q8NI60
免疫原	抗血清はヒト ADCK3 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 301-350

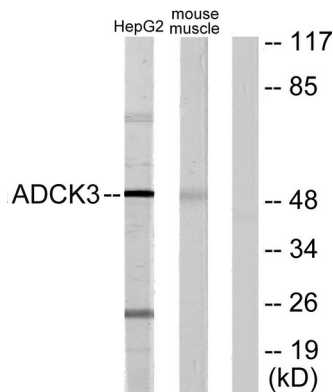
背景

この遺伝子は、酵母 ABC1 に類似したミトコンドリアタンパク質をコードし、呼吸鎖における電子伝達膜タンパク質複合体で機能す

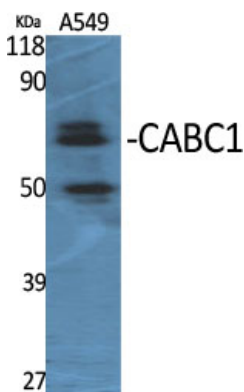
る。ABC トランスポータータンパク質ファミリーとは関連がない。この遺伝子の発現は、腫瘍抑制因子 p53 および DNA 損傷に応答して誘導され、その発現を阻害すると p53 誘導性アポトーシスが部分的に抑制される。選択的スプライシングを受けた転写バリエーションが見つかっているが、その全長は未だ解明されていない。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、疾患：CABC1 の欠陥はコエンザイム Q10 欠乏症[MIM:607426]の原因である。これは原発性 CoQ10 欠乏症としても知られる。コエンザイム Q10 欠乏症の患者は、小脳萎縮、発達遅延、高乳酸血症を伴う進行性の神経疾患を呈します。疾患：CABC1 の欠陥は、常染色体劣性脊髄小脳失調症 9 型 (SCAR9) [MIM:612016] の原因です。常染色体劣性小脳失調症 2 型 (ARCA2) 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異質な小脳疾患のグループです。患者は、脳幹と脊髄のさまざまな関与を伴う小脳の変性により、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。SCAR9 は、歩行失調と小脳萎縮を特徴とする常染色体劣性型で、進行は遅く、関連症状はほとんどありません。患者は、活発な腱反射およびホフマン徴候、軽度の精神運動遅滞、腓腹神経の軽度軸索変性、運動不耐症、および血清乳酸値の上昇を呈することがある。機能：呼吸鎖におけるタンパク質複合体の適切な構造と機能に必須のシャペロン様タンパク質である可能性がある。誘導：p53 による。類似性：タンパク質キナーゼスーパーファミリーに属する。ADCK タンパク質キナーゼファミリー。類似性：1 つのタンパク質キナーゼドメインを含む。組織特異性：心臓と骨格筋に比較的多く発現する。、

研究分野

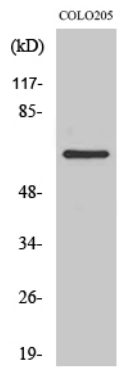
画像データ



ADCK3 抗体を用いた HepG2 細胞およびマウス筋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。



CABC1 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解析



CABC1 ポリクローナル抗体を用いた COLO205 細胞のウェスタンブロット解析