

## 製品名: DNA リガーゼ IV ウサギポリクローナル抗体

カタログ番号: APRab10050

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	133kDa

### 抗原情報

遺伝子名	LIG4
別名	LIG4; DNA ligase 4; DNA ligase IV; Polydeoxyribonucleotide synthase [ATP] 4
遺伝子 ID	3981.0
SwissProt ID	P49917
免疫原	抗血清は、ヒト DNA リガーゼ 4 由来の合成ペプチドに対して産生された。アミノ酸範囲: 616-665

### 背景

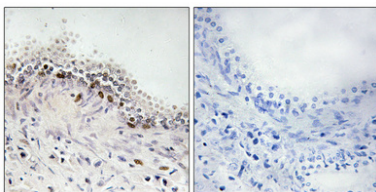
この遺伝子によってコードされるタンパク質は、ATP 依存的に二本鎖ポリデオキシヌクレオチドの一本鎖切断を繋ぐ DNA リガーゼで

ある。このタンパク質は、V(D)J 組換えおよび非相同末端結合 (NHEJ) を介した DNA 二本鎖切断 (DSB) 修復に必須である。このタンパク質は、X 線修復相補タンパク質 4 (XRCC4) と複合体を形成し、さらに DNA 依存性タンパク質キナーゼ (DNA-PK) と相互作用する。XRCC4 と DNA-PK は共に NHEJ に必須であることが知られている。このタンパク質と XRCC4 が形成する複合体の結晶構造は解明されている。この遺伝子の欠陥は LIG4 症候群の原因である。同じタンパク質をコードする選択的スプライシング転写バリエーションが観察されている。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、触媒活性:  $ATP + (デオキシリボヌクレオチド)(n) + (デオキシリボヌクレオチド)(m) = AMP + \text{二リン酸} + (デオキシリボヌクレオチド)(n+m)$ 、補因子: マグネシウム、疾患: LIG4 の欠陥は、電離放射線感受性を有する常染色体劣性 T 細胞陰性/B 細胞陰性/NK 細胞陽性重症複合免疫不全症 (RSCID) [MIM:602450]の原因です。SCID は、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如を特徴とする、遺伝的および臨床的に異質な希少先天性疾患のグループを指します。SCID 患者は乳児期に日和見菌による反復性かつ持続的な感染症を呈します。すべてのタイプの SCID に共通する特徴は、T 細胞発達の欠陥による T 細胞を介した細胞性免疫の欠如です。RS-SCID に罹患した個人は、コーディングジョイントの形成と V(D)J 組換えの完了に必要な DNA 修復機構に欠陥を示します。このような患者の細胞サブセットは、放射線感受性の上昇を示します。疾患: LIG4 の欠陥は、LIG4 症候群[MIM: 606593]の原因です。この疾患は、免疫不全と発達および成長の遅延を特徴とします。患者は、異常な顔貌、小頭症、成長および/または発達の遅延、汎血球減少症、およびさまざまな皮膚異常を示します。機能: ATP 依存性反応において、二本鎖ポリデオキシヌクレオチドの一本鎖切断を効率的に結合します。二本鎖切断修復と V(D)J 組換えに必要な DNA 非相同末端結合 (NHEJ) に関与しています。LIG4-XRCC4 複合体は NHEJ ライゲーション段階を担い、XRCC4 は LIG4 の結合活性を高める。LIG4-XRCC4 複合体の DNA 末端への結合は、DNA 依存性プロテインキナーゼ複合体 DNA-PK の DNA 末端への会合に依存する。オンライン情報:DNA リガーゼエントリ,オンライン情報:LIG4 変異データベース,類似性:ATP 依存性 DNA リガーゼファミリーに属する。類似性:2 つの BRCT ドメインを含む。サブユニット:XRCC4 に結合する。LIG4-XRCC4 複合体の化学量論はおそらく 1:2 である。LIG4-XRCC4 ヘテロマーは、Ku p70/p86 二量体 (G22P1/G22P2) と PRKDC によって形成される DNA 依存性タンパク質キナーゼ複合体 DNA-PK と DNA 依存的に会合します。組織特異性: 精巣、胸腺、前立腺、心臓。、

## 研究分野

非相同末端結合;

## 画像データ



パラフィン包埋ヒト前立腺癌の免疫組織化学染色。抗体は 1:100 (4°C、一晚) に希釈した。抗原賦活化には、高圧高温トリス EDTA (pH8.0) を使用した。抗体から得られたネガティブコントロール (右) は、免疫原ペプチドで前処理した。