

**製品名: DNA pol  $\gamma$ 2 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab10055**

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	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、 $-20^{\circ}\text{C}$ 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	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:10000-1:20000
分子量	

**抗原情報**

遺伝子名	POLG2 POLG2; MTPOLB; DNA polymerase subunit gamma-2; mitochondrial; DNA polymerase
別名	gamma accessory 55 kDa subunit; p55; Mitochondrial DNA polymerase accessory subunit; MtPolB; PolG-beta
遺伝子 ID	11232.0
SwissProt ID	Q9UHN1
免疫原	抗血清はヒト POLG2 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 291-340

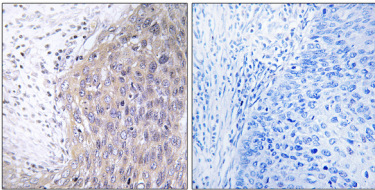
**背景**

この遺伝子は、ミトコンドリア DNA ポリメラーゼ  $\gamma$  のプロセッシングサブユニットをコードしています。コードされているタンパク質は、1つの触媒サブユニットと2つのプロセッシングサブユニットを含むヘテロ三量体を形成します。このタンパク質は DNA 結合を増強し、プロセッシング DNA 合成を促進します。この遺伝子の変異は、ミトコンドリア DNA 欠失を伴う常染色体優性進行性外眼筋麻痺を引き起こします。[RefSeq 提供、2009 年 9 月],触媒活性: デオキシヌクレオシド三リン酸 + DNA(n) = ニリン酸 + DNA(n+1),疾患: POLG2 の欠陥は、ミトコンドリア DNA 欠失を伴う常染色体優性進行性外眼筋麻痺 4 型 (PEOA4) [MIM:610131] の原因です。進行性外眼筋麻痺は、眼筋および上眼瞼挙筋の進行性の筋力低下を特徴とします。少数の症例では、骨格筋症を合併します。骨格筋症は主に体幹部または近位筋に発症し、異常な易疲労性や永続的な筋力低下を引き起こします。筋生検では、赤色ぼろ線維と萎縮が認められます。慢性眼筋麻痺の多くは他の症状を伴い、多系統性疾患の病態パターンを形成します。その他の症状は多様で、白内障、難聴、感覚軸索性ニューロパチー、運動失調、うつ病、性腺機能低下症、パーキンソン病などが挙げられます。機能: ミトコンドリアポリメラーゼのプロセッシング能サブユニット。ポリメラーゼおよびエキソヌクレアーゼ活性を刺激し、酵素のプロセッシング能を高めます。ss-DNA に結合します。サブユニット: 触媒サブユニットと補助サブユニットのホモ二量体からなるヘテロ三量体。

## 研究分野

-

## 画像データ



POLG2 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト子宮頸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画像。