

製品名: ダイニン IC1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab10227**

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,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,ELISA 1:10000-1:20000
分子量	79kDa

抗原情報

遺伝子名	DNAI1
別名	DNAI1; Dynein intermediate chain 1; axonemal; Axonemal dynein intermediate chain 1
遺伝子 ID	27019.0
SwissProt ID	Q9UI46
免疫原	抗血清はヒト DNAI1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 211-260

背景

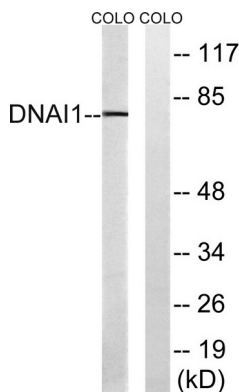
この遺伝子は、ダイニン中間鎖ファミリーのメンバーをコードしています。コードされているタンパク質は、呼吸繊毛中のダイニン複合体の一部です。軸系中の二重微小管間を橋渡しする内腕ダイニンと外腕ダイニンは、軸系の滑走運動を担う力発生タンパク質で

す。ダイニンアームの基部を形成すると考えられている中間鎖と軽鎖は、付着を媒介するだけでなく、ダイニン活性の調節にも関与している可能性があります。この遺伝子の変異は、原発性繊毛機能不全症およびカルタゲナー症候群に関連する繊毛の超微細構造および機能の異常を引き起こします。選択的スプライシングにより、複数の転写産物バリエーションが生じます。[RefSeq 提供、2013年7月]、疾患: DNAI1 の欠陥がカルタゲナー症候群 (KTGS) の原因である[MIM:244400]。KTGS は、原発性繊毛機能不全症と内臓逆位の関連を特徴とする常染色体劣性疾患です。臨床的特徴には、反復性呼吸器感染症、気管支拡張症、不妊症、胸部および腹部臓器の側方転位などがあります。内臓逆位はほとんどの場合完全ですが、場合によっては部分的なこともあります (孤立性右胸心症または孤立性腹部臓器転位)。、疾患: DNAI1 の欠陥が、原発性繊毛機能不全症 1 型 (CILD1) [MIM:244400] の原因です。CILD1 は、運動性繊毛の軸系異常を特徴とする常染色体劣性疾患です。呼吸器繊毛の欠陥により、慢性炎症や気管支拡張症につながる呼吸器感染症が反復性に起こります。男性患者では、精子尾部の異常により生殖能力の低下がしばしば観察されます。患者の半数は、胎生節における単繊毛の機能不全と左右非対称性のランダム化により、内臓逆位を呈します。内臓逆位を伴う原発性繊毛運動不全症は、カルタゲナー症候群と呼ばれます。、機能: 呼吸繊毛のダイニン複合体の一部。、類似性: ダイニン中間鎖ファミリーに属する。、類似性: 5つのWDリピートを含む。、サブユニット: 少なくとも2つの重鎖と、多数の中間鎖および軽鎖からなる。、

研究分野

ハンチントン病;

画像データ



DNAI1 抗体を用いた COLO 細胞ライセートのウェスタンブロット解析。右レーンには合成ペプチドでブロッキングされている。