

**製品名:** ハンチンチンウサギポリクローナル抗体**カタログ番号:** APRab12285

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、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** IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:10000**分子量****抗原情報**

遺伝子名	HTT
別名	HTT; HD; IT15; Huntingtin; Huntington disease protein; HD protein
遺伝子 ID	3064.0
SwissProt ID	P42858
免疫原	抗血清はヒトハンチンチン由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 387-436

**背景**

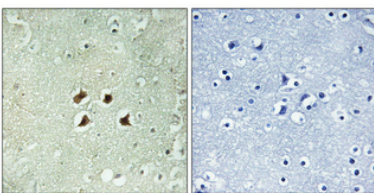
ハンチンチン (HTT) ホモサピエンス ハンチンチンは、線条体ニューロンの喪失を特徴とする神経変性疾患であるハンチントン病に関連する疾患遺伝子です。これは、ハンチンチン遺伝子内の拡大した不安定なトリヌクレオチド反復配列によって引き起こされると考

えられており、タンパク質産物ではポリグルタミン反復配列として翻訳されます。正常対照群でかなり広範囲のトリヌクレオチド反復配列(9~35)が特定されており、反復数が40を超えるものは病的であると説明されています。ハンチンチン遺伝子座は大きく、180 kbに及び、67のエクソンで構成されています。ハンチンチン遺伝子は広く発現しており、正常な発生に必要です。これは、胎児および成人の様々な組織で相対的な存在量が異なる2つの選択的ポリアデニル化型として発現されます。大きい方の転写産物は約13.7 kbで、成人および胎児の脳で主に発現するのに対し、小さい方の転写産物は約10.3 kbで、より広範囲に分布しています。病気: HTTの欠陥がハンチントン病(HD) [MIM:143100]の原因です。HDは常染色体優性遺伝の神経変性疾患で、不随意運動(舞踏病)、一般的な運動障害、精神障害、認知症を特徴とします。この疾患は通常20歳代または30歳代で発症し、症状は徐々に悪化して10年から20年で死に至ります。発症と臨床経過はポリGlnリピートの拡大の程度によって決まり、拡大が長いほど発症が早まり、臨床症状がより重篤になります。HDはヨーロッパ系の人では10,000人に1人が罹患します。ハンチントン病の神経病理学では、特に尾状核と被殻(線条体)におけるニューロンの喪失という特徴的なパターンがみられます。機能: 微小管を介した輸送または小胞機能に関与している可能性があります。、オンライン情報:ハンチンチン エントリー、多型:HTTのポリグルタミン領域は、正常集団で高度に多型性(10~35回の繰り返し)を示し、ハンチントン病患者では約36~120回の繰り返しまで拡大しています。繰り返しの長さは世代を重ねるごとに通常長くなりますが、短縮することもあります。隣接するポリプロテイン領域も多型性を示し、7~12残基の間で変化します。ポリグルタミンの拡大は、アポパインによる切断を受けやすくし、ニューロンのアポトーシスを加速させる可能性があります。、PTM:ポリグルタミン伸長の下流でアポパインによって切断されます。得られたアミノ末端断片は細胞毒性を示し、アポトーシスを誘導する。、PTM:ポリグルタミン伸長が拡大した形態は、SYVN1によって特異的にユビキチン化され、プロテアソームによる分解が促進される。、類似性:ハンチンチンファミリーに属する。、類似性:10個のHEATリピートを含む。、サブユニット:SH3GLB1に結合する(類似性による)。N末端を介してPRPF40Aと相互作用する。PQBP1、SETD2、SYVNと相互作用する。、組織特異性:広く発現しており、脳(神経線維、静脈瘤、神経終末)で最も高い発現レベルを示す。脳において、主に小脳皮質、大脳新皮質、線条体、海馬体で発現が見られる。、

## 研究分野

ハンチントン病;

## 画像データ



パラフィン包埋ヒト脳の免疫組織化学染色。抗体は1:100(4℃、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。