

製品名: SACS ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab17571**

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
反応性	ヒト、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、0.02% 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 1:50-1:300, ICC/IF 1:50-1:200
分子量	503kDa

抗原情報

遺伝子名	SACS
別名	KIAA0730
遺伝子 ID	26278.0
SwissProt ID	Q9NZJ4
免疫原	ヒトタンパク質由来の合成ペプチド。アミノ酸範囲: 4291-4340

背景

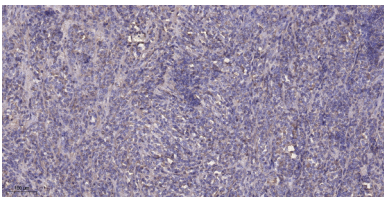
この遺伝子は、N末端に UbL ドメイン、DnaJ ドメイン、C末端に HEPN ドメインを含むサクシントタンパク質をコードしています。この遺伝子は中枢神経系で高発現しており、皮膚、骨格筋、そして膵臓にも低レベルで発現しています。この遺伝子は、12.8 kb を超え

る非常に大きなエクソンを含んでいます。この遺伝子の変異は、常染色体劣性遺伝性痙性シャルルボワ・サグネ型失調症 (ARSACS) を引き起こします。ARSACS は、痙性および末梢神経障害を伴う早期発症の小脳性失調を特徴とする神経変性疾患です。siRNA を介したサクシンノックダウンの効果に関する論文の著者らは、サクシンが変異型アタキシン -1 から保護すると結論付け、「大きな多ドメインサクシタンパク質は Hsp70 シャペロンの作用をリクルートすることができ、他の運動失調タンパク質の効果を制御する可能性がある」と示唆している (Parfitt ら、PubMed: 19208651)。疾患: SACS の欠陥は、シャルルボワ = サグネ型常染色体劣性痙性失調症 (ARSACS) [MIM:270550] の原因である。ARSACS は、ケベック州シャルルボワ = サグネ = ラック = サン = ジャン地域で有病率の高い、早期発症の神経変性疾患である。感覚神経伝導の消失、運動神経速度の低下、網膜神経線維の髄鞘形成亢進を特徴とする。機能: シャペロンを介したタンパク質フォールディングに関与する可能性がある。類似性: HEPN ドメインを 1 つ含む。類似性: J ドメインを 1 つ含む。組織特異性: 中枢神経系で高発現する。骨格筋にも、また膵臓にも低レベルで存在する。、

研究分野

エピジェネティクスと核シグナル伝達、転写、ドメインファミリー、HLH/ロイシンジッパー、ロイシンジッパー、シグナル伝達、タンパク質輸送、シャペロン、その他のシャペロン、代謝、経路とプロセス、ミトコンドリア代謝、ミトコンドリアマーカー

画像データ



パラフィン包埋ヒト大腸癌の免疫組織化学分析。1、抗体を 1:200 に希釈した (4°C で一晩)。2、抗原賦活化には Tris-EDTA、pH9.0 を使用した。3、二次抗体を 1:200 に希釈した (室温、45 分)。