

**製品名: SOD-1 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab18097**

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 1:5000-1:20000
分子量	18kDa

**抗原情報**

遺伝子名	SOD1
別名	SOD1; Superoxide dismutase [Cu-Zn]; Superoxide dismutase 1; hSod1
遺伝子 ID	6647.0
SwissProt ID	P00441
免疫原	抗血清はヒト SOD-1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 36-85

**背景**

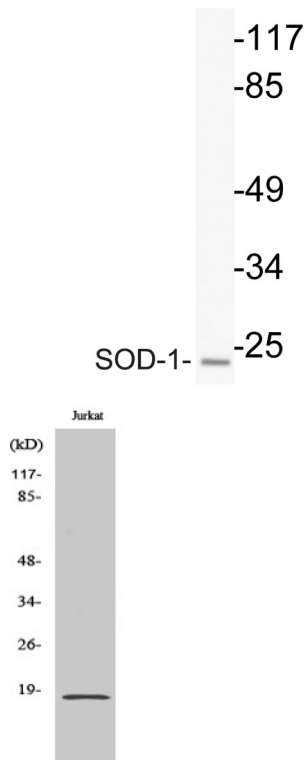
この遺伝子によってコードされるタンパク質は銅イオンおよび亜鉛イオンと結合し、体内のフリースーパーオキシドラジカルを破壊する2つのアイソザイムのうちの1つです。コードされているアイソザイムは可溶性の細胞質タンパク質であり、ホモ二量体として

作用し、自然発生的ではあるが有害なスーパーオキシドラジカルを分子状酸素と過酸化水素に変換します。もう1つのアイソザイムはミトコンドリアタンパク質です。この遺伝子の変異は、家族性筋萎縮性側索硬化症（FAL）の原因として示唆されています。この遺伝子には、まれな転写バリエーションが報告されています。[RefSeq 提供、2008年7月]、触媒活性:  $2 \text{スーパーオキシド} + 2 \text{H}^+ = \text{O}_2 + \text{H}_2\text{O}$ 、補因子: サブユニットあたり1つの銅イオンと結合します、補因子: サブユニットあたり1つの亜鉛イオンと結合します、疾患: SOD1の欠陥は、筋萎縮性側索硬化症1型（ALS1）[MIM:105400]の原因です。ALS1は、上位および下位運動ニューロンを侵し、致命的な麻痺を引き起こす神経変性疾患である筋萎縮性側索硬化症の家族性形態です。感覚異常は見られません。死亡は通常2~5年以内に起こります。筋萎縮性側索硬化症の病因は、遺伝的要因と環境的要因の両方が関与する多因子性である可能性があります。この疾患は5-10%の症例で遺伝し、家族性となる。機能:細胞内で通常生成される、生物系に毒性のあるラジカルを破壊する。その他:このタンパク質（野生型およびALS1バリエーションの両方）は、分子内ジスルフィド結合または結合した亜鉛イオンがない場合に線維状凝集体を形成する傾向がある。これらの凝集体は細胞毒性効果を有する可能性がある。亜鉛の結合により二量体化が促進され、天然型が安定化する。オンライン情報:ALS 遺伝子変異 db,オンライン情報:スーパーオキシドディスムターゼ エントリー,PTM:野生型タンパク質とは異なり、病原性バリエーション ALS1 Arg-38、Arg-47、Arg-86、およびAla-94はRNF19Aによってポリユビキチン化され、プロテアソーム分解につながる。類似性:Cu-Zn スーパーオキシドディスムターゼ ファミリーに属する。サブユニット:ホモ二量体。病原性変異体 ALS1 Arg-38、Arg-47、Arg-86 およびAla-94はRNF19Aと相互作用しますが、野生型タンパク質は相互作用しません。

## 研究分野

筋萎縮性側索硬化症（ALS）、ハンチントン病、プリオン病

## 画像データ



SOD-1 抗体を使用した、Jurkat 細胞の溶解液のウェスタンブロット分析。

SOD-1 ポリクローナル抗体を 1: 1000 に希釈して様々な細胞をウェスタンブロット分析した。

