

製品名: ハンチンチンウサギモノクローナル抗体**カタログ番号:** AMRe86255

研究使用のみ

概要

説明	組換えウサギモノクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,IHC,ICC/IF,FC
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	モノクローナル
形態	液体
濃度	0.5mg/ml。本製品の濃度はロットによって異なる場合があります。
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	50mM トリスグリシン（pH 7.4）、0.15M NaCl、40%グリセロール、0.01%アジ化ナトリウム、0.05%保護タンパク質を含む溶液で提供されます。受領日から12ヶ月間安定です。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	WB 1:1000-1:2000,IHC 1:50-1:200,ICC/IF 1:100-1:200,FC 1:20-1:50
分子量	Calculated MW:348 kDa; Observed MW:348 kDa

抗原情報

遺伝子名	Huntingtin
別名	HD; IT15; LOMARS
遺伝子ID	3064
SwissProt ID	P42858
免疫原	ヒトハンチンチンの合成ペプチド

背景

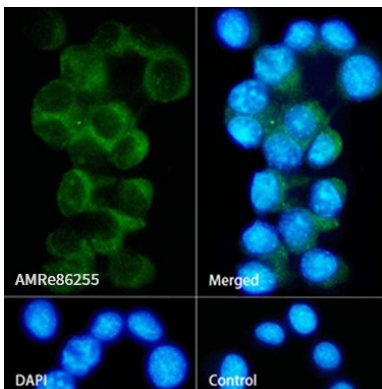
ハンチンチンは、線条体ニューロンの喪失を特徴とする神経変性疾患であるハンチントン病に関連する疾患遺伝子です。これは、ハ

ハンチンチン遺伝子中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。正常対照群ではかなり広範囲のトリヌクレオチド反復配列（9~35）が同定されており、反復数が40を超える場合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、正常な発達に必要です。これは、胎児および成人の様々な組織で、異なる相対的存在量を示す2つの選択的ポリアデニル化型として発現します。大きい方の転写産物は約13.7 kbで、主に成人および胎児の脳で発現します。一方、約10.3 kbの小さい方の転写産物は、より広く発現します。ハンチントン病を引き起こす遺伝子欠陥は、必ずしも転写を阻害するわけではないが、mRNAに新たな特性を付与したり、タンパク質の機能を変化させたりする可能性がある。候補遺伝子の一つとして、脳内で高発現するハンチンチン関連タンパク質1が挙げられる。このタンパク質は、ポリグルタミン反復配列の伸長によりハンチンチンタンパク質への親和性が高くなっている。この遺伝子は、5' UTRに上流のオープンリーディングフレームを有し、翻訳抑制を介してハンチンチン遺伝子産物の発現を阻害する。[RefSeq提供、2016年7月]

研究分野

-

画像データ



ハンチンチンウサギモノクローナル抗体を用いてハンチンチンを標識した Neuro-2a 細胞の免疫蛍光分析。