제품명: 아탁신-1 토끼 다클론 항체
카탈로그 번호: APRab07251
연구용 전용

요약

설명	토끼 다클론 항체
숙주	토끼
적용	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
반응성	인간, 쥐
결합	비결합
변형	수정되지 않음
아이소타입	IgG
클론성	다클론
형태	액체
농도	1mg/ml
Storage	*Aliquot 하여 -20°C 에 보관(12 개월 유효). 냉동/해동 반복을 피하십시오.*
Shipping	Ice bags
버퍼	글리세롤 50%, 보호 단백질 0.5%, 신규 방부제 N 0.02%를 함유한 PBS 용액
정제	친화성 정제

적용

희석 비율	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:10000
분자량	87kDa

항원 정보

유전자명	ATXN1
다른 이름	ATXN1; ATX1; SCA1; Ataxin-1; Spinocerebellar ataxia type 1 protein
유전자 ID	6310.0
SwissProt ID	P54253
면역원	이 항혈청은 인간 아탁신1 에서 유래한 합성 펩타이드를 사용하여 생산되었습니다. 아미노산 범위: 742-791

배경

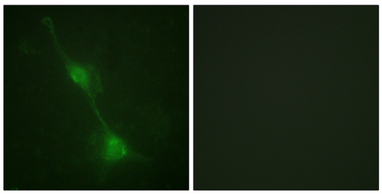
아탁신1(ATXN1) 호모 사피엔스 상염색체 우성 소뇌 운동실조증(ADCA)은 소뇌, 뇌간 및 척수의 진행성 퇴행을 특징으로 하는 이질적인 신경 퇴행성 질환 그룹입니다. 임상적으로 ADCA 는 ADCA 1~3 형으로 분류됩니다. ADCA 1 형은 유전적으로 이질적이며, 척수 소뇌 운동실조증(SCA) 1, 2, 3, 4, 6 으로 명명된 5 개의 유전자 위치가 서로 다른 5 개의 염색체에 할당됩니다. 황반 망막 변성을 동반하는 ADCA 2 형(SCA 7)과 순수 소뇌 증후군(SCA 5)으로 불리는 ADCA 3 형은 동질적인 질환일 가능성이 높습니다. 여러 SCA 유전자가 복제되었으며 코딩 영역에 CAG 반복 서열이 포함되어 있음이 밝혀졌습니다. ADCA 는 CAG 반복 서열의 확장에 의해 발생하며

, 해당 단백질에서 길어진 폴리글루타민 영역을 생성합니다. 확장된 반복 서열은 크기가 다양하고 불안정하며, 연속적으로 전달될 때 크기가 증가합니다. 대체 스플라이싱을 통해 적어도 2 가지 동형 단백질이 생성됩니다. 질병: ATXN1 유전자 결함은 척수소뇌성 운동실조증 1 형(SCA1) [MIM:164400]의 원인이며, 올리브교소뇌위축증 1 형(OPCA I 또는 OPCA1)으로도 알려져 있습니다. 척수소뇌성 운동실조증은 임상적으로나 유전적으로 이질적인 소뇌 질환입니다. 환자는 소뇌 퇴행으로 인해 보행의 진행성 운동실조를 보이며, 종종 손, 언어 및 눈 운동의 운동실조도 자주 동반됩니다. 이는 뇌간과 척수의 다양한 세포 손실을 동반합니다. SCA1 은 상염색체 우성 유전 질환인 제1 형 소뇌 운동실조증(ADCA I)에 속하며, 소뇌 운동실조와 함께 시신경 위축, 안구 운동 마비, 연수 및 추체외로 증상, 말초 신경병증, 치매 등의 추가적인 임상적 특징이 나타납니다. SCA1 은 ATXN1 유전자의 코딩 영역에서 CAG 반복 서열이 확장되어 발생합니다. 확장 길이가 길수록 발병 시기가 빨라지고 임상 증상이 더 심해집니다. AXH 도메인은 CIC 와의 상호작용에 필요하며, 세포핵 내에서 RNA 에 결합합니다. RNA 대사에 관여할 가능성이 있습니다. 폴리글루타민 서열의 확장은 이러한 기능을 변화시킬 수 있습니다. 기타: 핵 응집체를 형성하기 위해서는 자기 결합이 필요한 것으로 보입니다. 온라인 정보: 아탁신1 항목; 다형성: ATXN1 의 폴리글루타민 영역은 정상인에서 고도의 다형성(4~39 회 반복)을 보이며, 척수소뇌성 운동실조증 1 형(SCA1) 환자에서는 약 40~83 회 반복으로 확장됩니다. 유사성: ATXN1 계열에 속합니다. 유사성: 1 개의 AXH 도메인을 포함합니다. 세포 내 위치: 핵에서 USP7 과 함께 위치합니다. 소단위: CIC 와 상호작용합니다(유사성에 의해). ANP32A, PQBP1, UBIN, ATXN1L, USP7 및 ZNF804A 와 상호작용합니다. 조직 특이성: 신체 전반에 걸쳐 널리 발현됩니다.

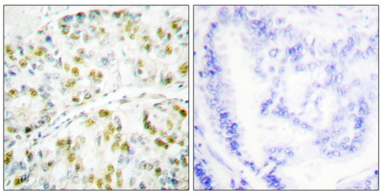
연구 분야

후성유전학; 핵 신호 전달

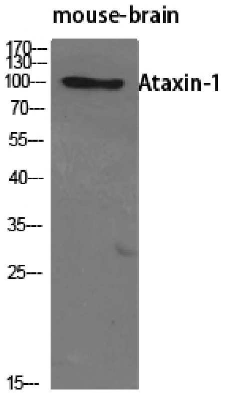
이미지 데이터



아탁신1 항체를 이용한 NIH/3T3 세포의 면역형광 분석. 오른쪽 그림은 합성 펩타이드로 차단한 결과입니다.



파라핀에 포매된 인간 피부암 조직에 대한 아탁신1 항체를 이용한 면역조직화학 분석. 오른쪽 그림은 합성 펩타이드로 차단한 결과이다.



다양한 세포에 대한 아탁신-1 다클론 항체의 1:500 희석액을 사용한 웨스턴 블롯 분석