

제품명: CSB 토끼 다클론 항체

카탈로그 번호: APRab09445

연구용 전용

요약

설명	토끼 다클론 항체
숙주	토끼
적용	IHC, ICC/IF, ELISA
반응성	인간 췌장
결합	비결합
변형	수정치 없음
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	글세롤 50%, 보르덴탈 0.5%, 산구방제 N 0.02%를 함유한 PBS 용액
정제	천상정제

적용

희석 비율	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:20000-1:40000
분자량	-

항원 정보

유전자명	ERCC6
다른 이름	ERCC6; CSB; DNA excision repair protein ERCC-6; ATP-dependent helicase ERCC6; Cockayne syndrome protein CSB
유전자 ID	2074.0
SwissProt ID	Q03468
면역원	이 항원은 인간 ERCC6 에서 유래한 항원을 사용되었습니다. 미신 번호: 141-190

배경

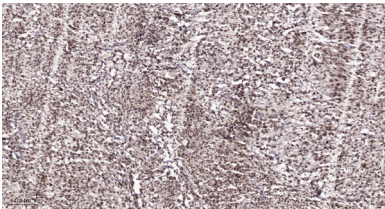
이 유전자는 인간 췌장에 중추 DNA 결합 단백질을 암호화하는 다량 단백질인 ATP 에 의해 활성화된 ATPase 활성을 가진 역전 및 절체 복구 단백질인 상조 DNA 복구에서 복합체를 구성할 수 있는 DNA 유전자 돌연변이 큰 증후군 형태인 Cockayne 증후군 형질과 관련이 있습니다. 이 유전자의 5'의 끝에서 유래한 인접 유전자 piggyback-derived-3(GeneID:267004)의 개편된

코펜(ORF) 상위에 있는 3' 스플라이스 부위의 대체 스플라이싱 형태이며 piggyback-derived-3 ORF 하위에 있는 대체물이며 한 부위를 합친다. 결과로 생성되는 전체는 각 범주에서 다른 서열을 공유하는 공통된 부분을 포함한다. [RefSeq 서열 2016년 3월 질병 ERCC6 유전자 같은 데스나스 카이데 증후군(DSC) [MIM:278800]의 원인이다. DSC는 색성근 증후군에서 생지연 증상인 항분절 및 때때로 신경근병을 동반하는 상체 열성 증후군이다. 질병 ERCC6 유전자 같은 자선 만성 증후군(UVS) [MIM:600630]의 원인이다. UVS는 광대 중개 근육과 특정지 만 신경근이 아니라 근육은 없는 근육 열성 질환이다. 질병 ERCC6 유전자 같은 뇌 안구 안면 골격 증후군 형(COFS1) [MIM:214150]의 원인이다. COFS 증후군은 폐쇄성 폐증후군 2형으로 알려진 COFS는 태아에 발생하는 뇌척수액 막의 이상을 나타내는 상체 열성 질환이다. 출생 시 뇌척수액 막의 결함은 뇌척수액의 역류로 인해 백장 소두종 신경 위축 전염성 근육 및 신경 부위이다. 안구 열성 질환은 특이하다. 무릎 눈 사지 삼각형의 이상도 발생할 수 있다. 한편 ERCC6 유전자 같은 크레인 증후군 B형(CSB) [MIM:133540]의 원인이다. 크레인 증후군은 태아에 대해 근육 중병성이고 뇌신경 이상에 증후군 유산의 전염색성 양상 및 감각 신경 손상을 특징으로 하는 희귀 질환이다. 신경 발달 지연 심한 전염성 신경 퇴행로 예상치 못한 발현과 두 가지 양상을 나타내었다. 고전적 형태는 크레인 증후군 형은 증후군으로 진행되어 일반적으로 생년 첫 해에 나타나는 탈출 크레인 증후군 형은 태아에 나타나는 더 심한 증후군이다. 크레인 증후군은 퇴행성 색성근 증후군과 유사한 질병이다. 그러나 색성근 증후군은 탈출 크레인 증후군과는 근육 및 피부색이 다를 뿐 아니라 피부 발진도 위쪽에 증가하지 않는다. 한편 ERCC6 유전자 변이는 형노안행병(ARMMD5)에 대한 감성 관련이 없다. [MIM:609413]. ARMMD5는 대안적 전사 과정에서 피부색의 이상 증후군이다. 대안적 전사에서는 잘 알려진 색성근 이상과 피부색으로 알려진 열성 증후군과 유사한 증후군을 나타내며 과저항성 증후군으로 인해 관련되는 형태를 나타낸다. 기능 활성 유전자 유전자 복제에 관한 것이다. DNA 또는 RNA 풀림 가능하는 것으로 추정된다. 크레인 증후군 변이 B의 자선 추출 후 자선 증후군 및 RNA 합성을 고장이다. PTM: DNA 손상 ATM 또는 ATR 에 의해 인식된다. 유성 SNF2/RAD54 헬리케이스에 포함된다. 유성 1개 헬리케이스 ATP 결합 도메인을 포함한다. 유성 1개 헬리케이스 C-말단 도메인을 포함한다. 소위 CSA 단백질 및 RNA 중합효소 TFIIF의 소위 상용형이다. B-WICH 복합체 구성요소는 전후 SMARCA5/SNF2H, BAZ1B/WSTF, SF3B1, DEK, MYO1C, ERCC6, MYBBP1A 및 DDX21로 구성된다.

연구 분야

뉴클레오타이드 절체복

이미지 데이터



파핀코팅된 슬라이드 위에 면역화학 분석. 1. 항체 1:200 로 희석하여 4°C 에서 1시간 반응시켰다. 2. Tris-EDTA, pH 9.0 용액 사용 여항을 하였다. 3. 이차 항체 1:200 로 희석하여 실온에서 45 분 반응시켰다.