제품명: 다이네인 **IC1** 토끼 다클론 항체
카탈로그 번호: APRab10227
연구용 전용

요약

설명	토끼 다클론 항체
숙주	토끼
적용	WB,ELISA
반응성	인간, 쥐, 생쥐
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,ELISA 1:10000-1:20000
분자량	79kDa

항원 정보

유전자명	DNAI1
다른 이름	DNAI1; Dynein intermediate chain 1; axonemal; Axonemal dynein intermediate chain 1
유전자 ID	27019.0
SwissProt ID	Q9UI46
면역원	이 항체는 인간 DNAI1 에서 유래한 합성 펩타이드를 사용하여 생산되었습니다. 아미노산 범위: 211-260

배경

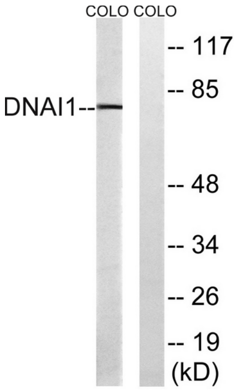
이 유전자는 다이네인 중간 사슬 계열의 구성원을 암호화합니다. 암호화된 단백질은 호흡기 섬모 다이네인 복합체의 일부입니다. 축삭사에서 이중 미세관 사이를 연결하는 내부 및 외부 팔 다이네인은 축삭사의 굴곡 운동을 담당하는 힘 생성 단백질입니다 . 다이네인 팔의 기저부를 형성하는 것으로 생각되는 중간 사슬과 경사슬은 부착을 매개하는 데 도움을 주며 다이네인 활성 조절에도 관여할 수 있습니다. 이 유전자의 돌연변이는 원발성 섬모 운동이상증 및 카르타게너 증후군과 관련된 비정상적인 섬모 미세구조 및 기능을 초래합니다. 대체 스플라이싱으로 인해 여러 전사 변이체가 생성됩니다. [RefSeq 제공, 2013 년 7 월], 질병: DNAI1 결함은 카르타게너 증후군(KTGS)의 원인입니다 [MIM:244400]. KTGS 는 원발성 섬

모운동장애와 내장 역위증이 동반되는 상염색체 열성 유전 질환입니다. 임상적 특징으로는 재발성 호흡기 감염, 기관지 확장증, 불임, 흉부 및 복부 장기의 측방 전위 등이 있습니다. 내장 역위증은 대부분 완전하지만, 일부 경우 부분적일 수 있습니다(단독 우심증 또는 단독 복부 장기 전위). DNAI1 유전자 결함은 원발성 섬모운동장애 1 형(CILD1) [MIM:244400]의 원인입니다. CILD1 은 운동성 섬모의 축사 이상을 특징으로 하는 상염색체 열성 유전 질환입니다. 호흡기 섬모의 결함으로 인해 만성 염증을 유발하는 호흡기 감염과 기관지 확장증이 재발하며, 남성 환자에서는 정자 꼬리 이상으로 인해 생식 능력이 저하되는 경우가 흔합니다. 환자의 절반은 배아 결절의 섬모 기능 장애와 좌우 신체 비대칭의 무작위화로 인해 내장 역위증을 나타냅니다. 내장 역위증과 관련된 원발성 섬모운동장애는 카르타게너 증후군이라고 합니다. 기능: 호흡기 섬모의 다이네인 복합체의 일부입니다. 유사성: 다이네인 중간 사슬 계열에 속합니다. 유사성: 5 개의 WD 반복을 포함합니다. 소단위: 최소 두 개의 중쇄와 다수의 중간 및 경쇄로 구성됩니다.

연구 분야

헌팅턴병

이미지 데이터



COLO 세포 용해물을 DNAI1 항체를 사용하여 웨스턴 블롯 분석했습니다. 오른쪽 레인은 합성 펩타이드로 차단했습니다.