

제품명: 디스케린 토끼 다클론 항체

카탈로그 번호: APRab10244

연구용 전용

요약

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

적용

희석 비율	WB 1:500-1:2000, IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:20000-1:40000
분자량	57kDa

항원 정보

유전자명	DKC1 DKC1; NOLA4; H/ACA ribonucleoprotein complex subunit 4; CBF5 homolog; Dyskerin;
다른 이름	Nopp140-associated protein of 57 kDa; Nucleolar protein NAP57; Nucleolar protein family A member 4; snoRNP protein DKC1
유전자 ID	1736.0
SwissProt ID	O60832
면역원	이 항체는 인간 디스케린 유전자 항원을 사용해서 생성되었습니다. 아민기 171-220

배경

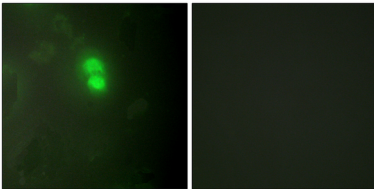
인간(Homo sapiens)의 디스케린 유전자(DKC1) 유전자는 두 가지 서로 다른 형태를 가집니다. 이 유전자는 텔로미어 안정 및 유제 중 한 역할을 하며 H/ACA 세를 포함하는 snoRNA

를 안지 H/ACA 소핵 RNA 리보솜 단백질(snoRNP)의 상호작용과 장애 인정을 제공한다. DKC1 유전은 그로보로되어 있으며 광범위하게 발현되고 핵세질 등 DNA 손상 반응 및 세포 접착에 관여할 수 있다. 이 유전의 돌연변이는 X-염색체 연관 선천성 저능과 관련이 있다. 대체로 아열도에 의해 전사 자체가 생성된다. [RefSeq 제공 2014년 9월] 축적형 RNA 유전은 RNA 유시 유전 질병 DKC1 유전자 결함은 X-염색체 연관 선천성 저능(XDKC) [MIM:305000]의 원인이다. XDKC는 골모양 세포 과분화 증후군, 양측 전방 백내장, 시계 장막이 특징인 드물고 희귀한 골추진 증후군이다. 꼬리 꼬임 증후군, 근염, 체형 장애, 폐렴 등도 임상 양상과 관련이 있다. 질병 DKC1 유전자 결함은 호발 호피근 증후군(HHS) [MIM:300240]의 원인이다. HHS는 남성이 영향을 미치는 데 통질로 재발성 변형 면역 결핍, 속증, 소형 선천성 및 장지열을 특징으로 한다. 가능 다능 상호 작용 및 돌연변이 유전자에 포함된다. rRNA의 유시 유전을 억제하는 H/ACA 소핵체 리보솜 단백질(H/ACA snoRNP) 복합체 축적에 의해 발생 가능하다. 이 과정은 유전 이상을 유발하는 것으로 보인다. N 대 C5에 결합하는 것을 포함한다. 각 RNA는 최대 100개의 유시 유전('psi') 잔를 포함할 수 있으며 이는 rRNA의 구조를 안정화하는 역할을 할 수 있다. 또한 텔로미erase(tert) 효소의 RNA 구성 요인 TERC의 상호 작용 또는 해체에도 포함된다. (유전자 정보 DKC1 돌연변이 데이터베이스), 유성 수유 유전 항생소 truB 계열에 포함된다. 유성 1개 PUA 도메인을 포함한다. 세포 내 위치 결합(코딩)에 의존한다. 소위 NHP2/NOLA2, GAR1/NOLA1, NOP10/NOLA3 및 핵 소위 주위 DKC1/NOLA4를 포함하는 H/ACA 소핵 리보솜 단백질(H/ACA snoRNP) 복합체이다. 이 복합체는 하 또는 두 개의 NOP10-DKC1 중량체와 NHP2에 결합하여 형성된 장인 코를 포함하며 GAR1은 후 DKC1을 통해 이 코에 결합한다. 이 복합체는 박 H/ACA 소핵체 RNA(snoRNA)에 결합하며 이는 RNA 기질 내 특정 형질 유전 표적으로 삼을 수 있다. 조직과 세포에 포함되는 GAR1/NOLA1 대 NAF1을 포함한다. 또한 이 복합체는 박 H/ACA snoRNA와 관련 'B'-말 도메인을 포함하는 TERC와 상호 작용한다. snoRNA 또는 TERC 외에 특정 상호 작용은 GAR1과 NHP2에 의해 매개된다. NOLC1/NOPP140과도 결합한다. H/ACA snoRNP는 SMN1 또는 SMN2, SIP1/GEMIN2, DDX20/GEMIN3 및 GEMIN4로 구성된 SMN 복합체와 상호 작용한다. 이는 GAR1과 SMN1 또는 SMN2 사이의 상호 작용에 매개된다. SMN 복합체는 H/ACA snoRNP 복합체 형성 촉진에 포함될 수 있다. 텔로미erase 효소 복합체 구성 요소로서 적어도 TERT, DKC1, WDR79/TCAB1, NOP10, NHP2, GAR1, TEP1, EST1A, POT1 및 텔로미erase RNA 주형 구성요(TERC)로 이루어져 있다. 조직 특이성 또는 조직에서 결합한다.

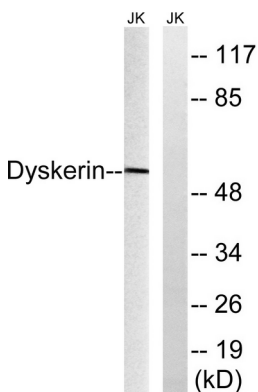
연구 분야

후유전학 및 핵산 결합

이미지 데이터



다크린 항체를 이용한 HeLa 세포의 면역형광 분석. 오른쪽 그림은 항체 없이로 차한 결과입니다.



JurKat 세포 용출물을 Dyskerin 항체를 사용하여 Western blot 분석합니다. 오른쪽 그림은 항체 없이로 차한 결과입니다.

다제인디스온항체를 이용한 HeLa 세포의 위상 단백질 분석

