

Nombre del Producto: Anticuerpo monoclonal de ratón ATXN1**Nº de Catálogo: AMM82209**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo monoclonal de ratón
Huésped	Ratón
Aplicación	WB,ELISA,FC
Reactividad	Humano, Ratón
Conjugación	No conjugado
Modificación	Sin modificar
Isotipo	Mouse IgG1
Clonalidad	Monoclonal
Formato	Líquido
Concentración	1 mg/ml
Almacenamiento	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
Envío	Bolsas de hielo
Tampon	Anticuerpo purificado en PBS con azida sódica al 0,05 %
Purificación	Purificación por afinidad

Aplicación

Relación de Dilución	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:20000,FC 1:200-1:400
Peso Molecular	86.9kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	ATXN1
Nombres Alternativos	ATX1; SCA1; D6S504E
ID del Gen	6310.0
ID SwissProt	P54253
Inmunógeno	Fragmento recombinante purificado de ATXN1 humano (AA: 645-815) expresado en E. Coli.

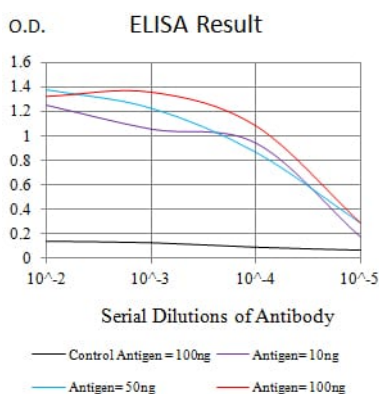
Antecedentes

Las ataxias cerebelosas autosómicas dominantes (ADCA) son un grupo heterogéneo de trastornos neurodegenerativos

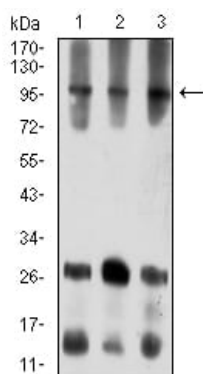
caracterizados por la degeneración progresiva del cerebelo, el tronco encefálico y la médula espinal. Clínicamente, la ADCA se ha dividido en tres grupos: ADCA tipos I-III. La ADCAI es genéticamente heterogénea, con cinco loci genéticos, denominados ataxia espinocerebelosa (SCA) 1, 2, 3, 4 y 6, asignados a cinco cromosomas diferentes. La ADCAI, que siempre se presenta con degeneración retiniana (SCA7), y la ADCAI, a menudo denominada síndrome cerebeloso "puro" (SCA5), son probablemente trastornos homogéneos. Se han clonado varios genes de SCA y se ha demostrado que contienen repeticiones de CAG en sus regiones codificantes. La ADCA está causada por la expansión de las repeticiones de CAG, lo que produce un tracto de poliglutamina alargado en la proteína correspondiente. Las repeticiones expandidas son de tamaño variable e inestables, y suelen aumentar de tamaño al transmitirse a generaciones sucesivas. Se desconoce la función de las ataxinas. Este locus se ha mapeado en el cromosoma 6 y se ha determinado que el alelo enfermo contiene entre 40 y 83 repeticiones de CAG, en comparación con las 6-39 del alelo normal, y está asociado con la ataxia espinocerebelosa tipo 1 (SCA1). El empalme alternativo produce múltiples variantes de transcripción, una de las cuales codifica varias proteínas distintas, ATXN1 y Alt-ATXN1, debido al uso de marcos de lectura alternativos superpuestos.

Área de Investigación

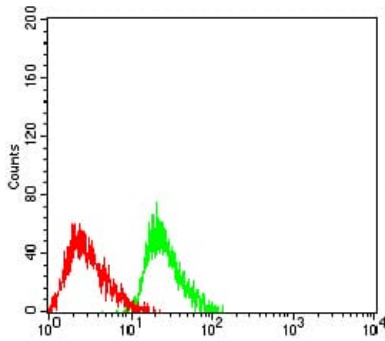
Datos de Imagen



Línea negra: Antígeno de control (100 ng); Línea morada: Antígeno (10 ng); Línea azul: Antígeno (50 ng); Línea roja: Antígeno (100 ng)



Análisis de transferencia Western utilizando mAb de ratón ATXN1 contra lisado de células COS7 (1), NIH/3T3 (2) y HL-60 (3).



Análisis citométrico de flujo de células HL-60 utilizando mAb de ratón ATXN1 (verde) y control negativo (rojo).