

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo Artemis**Nº de Catálogo: APRab07177**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	IHC, ICC/IF, ELISA
Reactividad	Humano, Rata, Ratón
Conjugación	No conjugado
Modificación	Sin modificar
Isotipo	IgG
Clonalidad	Policlonal
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	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
Purificación	Purificación por afinidad

Aplicación

Relación de Dilución	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:20000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	DCLRE1C
Nombres Alternativos	DCLRE1C; ARTEMIS; ASCID; SCIDA; SNM1C; Protein artemis; DNA cross-link repair 1C protein; Protein A-SCID; SNM1 homolog C; hSNM1C; SNM1-like protein
ID del Gen	64421.0
ID SwissProt	Q96SD1
Inmunógeno	El antisuero se elaboró contra un péptido sintetizado derivado de Artemis humana. Rango de AA: 482-531.

Antecedentes

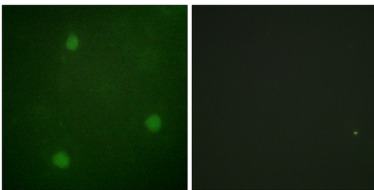
Este gen codifica una proteína nuclear que participa en la recombinación V(D)J y la reparación del ADN. La proteína codificada posee actividad exonucleasa 5'-3' específica de cadena sencilla; también exhibe actividad endonucleasa en salientes 5' y 3' y horquillas. La proteína también participa en la regulación del ciclo celular en respuesta al daño del ADN. Las mutaciones en este gen pueden causar inmunodeficiencia combinada grave de tipo Atabascano (SCIDA) y síndrome de Omenn. El empalme alternativo produce múltiples variantes de transcripción. [proporcionado por RefSeq, enero de 2014], enfermedad: Los defectos en DCLRE1C son una causa del síndrome de Omenn (OS) [MIM:603554]. El OS se caracteriza por una inmunodeficiencia combinada grave asociada con eritrodermia, hepatoesplenomegalia, linfadenopatía y alopecia. Los individuos afectados tienen recuentos elevados de linfocitos T con un repertorio restringido de receptores de células T (TCR). Por lo general, también carecen de linfocitos B, pero tienen una función normal de las células asesinas naturales (NK) (T+ B-NK+), enfermedad: Los defectos en DCLRE1C son una causa de inmunodeficiencia combinada grave autosómica recesiva de células T negativas/células B negativas/células NK positivas con sensibilidad a la radiación ionizante (RSSCID) [MIM:602450]. SCID se refiere a un grupo genético y clínicamente heterogéneo de trastornos congénitos raros caracterizados por el deterioro de la inmunidad humoral y celular, leucopenia y niveles bajos o ausentes de anticuerpos. Los pacientes con SCID se presentan en la infancia con infecciones recurrentes y persistentes por organismos oportunistas. La característica común de todos los tipos de SCID es la ausencia de inmunidad celular mediada por células T debido a un defecto en el desarrollo de las células T. Las personas afectadas por RS-SCID presentan defectos en la maquinaria de reparación del ADN necesaria para codificar la formación de uniones y completar la recombinación V(D)J. Un subconjunto de células de estos pacientes muestra una mayor radiosensibilidad., enfermedad: Los defectos en DCLRE1C son la causa de la inmunodeficiencia combinada grave tipo Atabascano (SCIDA) [MIM:602450]. SCIDA es una variedad de RS-SCID causada por una mutación fundadora en nativos americanos de habla atabascana, que se hereda como un rasgo autosómico recesivo con una frecuencia génica estimada del 2,1% en la población navajo. Las personas afectadas presentan síntomas clínicos y defectos en la reparación del ADN comparables a los observados en RS-SCID., función: Requerida para la recombinación V(D)J, el proceso mediante el cual los exones que codifican los dominios de unión al antígeno de las inmunoglobulinas y las proteínas receptoras de células T se ensamblan a partir de segmentos génicos individuales V, (D) y J. La recombinación V(D)J se inicia mediante el complejo de endonucleasa RAG específico para linfocitos, que genera roturas de doble cadena (DSB) en el ADN en sitios específicos. Estas DSB presentan dos tipos de estructuras terminales del ADN: extremos codificantes sellados en horquilla y extremos señalados fosforilados. Estos extremos se reparan de forma independiente mediante la vía de unión de extremos no homólogos (NHEJ) para formar uniones codificantes y señal, respectivamente. Esta proteína exhibe actividad exonucleasa 5'-3' específica de cadena simple de forma aislada y adquiere actividad endonucleolítica en las horquillas y salientes 5' y 3' cuando forma un complejo con PRKDC. Esta última actividad es necesaria específicamente para la resolución de las horquillas cerradas antes de la formación de la unión codificante. También puede ser necesaria para la reparación de DSB complejos inducidos por radiación ionizante, que requieren un procesamiento terminal sustancial antes de la religación por NHEJ. Información en línea: Mutación DCLRE1C db. PTM: La fosforilación de residuos indefinidos por PRKDC puede estimular la actividad endonucleolítica en horquillas y salientes 5' y 3'. PRKDC debe permanecer presente, incluso después de la fosforilación, para una apertura eficiente de la horquilla. También es fosforilada por ATM en respuesta a la radiación ionizante (IR) y por ATR en respuesta a la radiación ultravioleta (UV). Similitud: Pertenece a la familia de las metalo-beta-lactamasas de reparación del ADN (DRMBL).

Subunidad: Interactúa con ATM, BRCA1, PRKDC y TP53BP1. También exhibe interacción dependiente de ATM y fosforilación con el complejo MRN, compuesto por MRE11A/MRE11, RAD50 y NBN. Especificidad tisular: Se expresa de forma ubicua, con niveles máximos en riñón, pulmón, páncreas y placenta (a nivel de ARNm). La expresión no aumenta en el timo ni en la médula ósea, sitios de recombinación V(D)J.

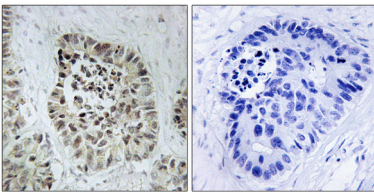
Área de Investigación

Unión de extremos no homólogos; Inmunodeficiencia primaria;

Datos de Imagen



Análisis de inmunofluorescencia de células NIH/3T3 con el anticuerpo Artemis. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.



Análisis inmunohistoquímico de tejido de carcinoma pulmonar humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo Artemis. La imagen de la derecha está bloqueada con el péptido sintetizado.