

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo ataxina-1****Nº de Catálogo: APRab07251**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Sin modificar
<b>Isotipo</b>	IgG
<b>Clonalidad</b>	Policlonal
<b>Formato</b>	Líquido
<b>Concentración</b>	1 mg/ml
<b>Almacenamiento</b>	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
<b>Envío</b>	Bolsas de hielo
<b>Tampon</b>	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
<b>Purificación</b>	Purificación por afinidad

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:10000
<b>Peso Molecular</b>	87kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	ATXN1
<b>Nombres Alternativos</b>	ATXN1; ATX1; SCA1; Ataxin-1; Spinocerebellar ataxia type 1 protein
<b>ID del Gen</b>	6310.0
<b>ID SwissProt</b>	P54253
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la ataxina 1 humana. Rango de AA: 742-791

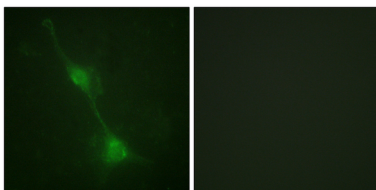
**Antecedentes**

ataxina 1(ATXN1) Homo sapiens 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 ADCAIII, 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 durante la transmisión. Productos alternativos: Se producen al menos dos isoformas. Enfermedad: Los defectos en ATXN1 son la causa de la ataxia espinocerebelosa tipo 1 (SCA1) [MIM:164400], también conocida como atrofia olivopontocerebelosa I (OPCA I u OPCA1). La ataxia espinocerebelosa es un grupo de trastornos cerebelosos clínica y genéticamente heterogéneo. Los pacientes presentan una incoordinación progresiva de la marcha y, a menudo, una coordinación deficiente de las manos, el habla y los movimientos oculares, debido a la degeneración del cerebelo con afectación variable del tronco encefálico y la médula espinal. La SCA1 pertenece a las ataxias cerebelosas autosómicas dominantes tipo I (ADCA I), que se caracterizan por ataxia cerebelosa combinada con características clínicas adicionales como atrofia óptica, oftalmoplejía, signos bulbares y extrapiramidales, neuropatía periférica y demencia. La SCA1 se debe a la expansión de una repetición CAG en la región codificante de ATXN1. Las expansiones más prolongadas resultan en un inicio más temprano y manifestaciones clínicas más graves de la enfermedad. Dominio: El dominio AXH es necesario para la interacción con CIC. Función: Se une al ARN in vitro. Podría estar involucrado en el metabolismo del ARN. La expansión del tracto de poliglutamina puede alterar esta función. Información miscelánea: La autoasociación parece ser necesaria para la formación de agregados nucleares. Información en línea: Entrada de ataxina-1. Polimorfismo: La región poli-Gln de ATXN1 presenta un alto polimorfismo (de 4 a 39 repeticiones) en la población normal y se expande a aproximadamente 40-83 repeticiones en pacientes con ataxia espinocerebelosa tipo 1 (SCA1). Similitud: Pertenece a la familia ATXN1. Similitud: Contiene un dominio AXH. Ubicación subcelular: Se colocaliza con USP7 en el núcleo. Subunidad: Interactúa con CIC (por similitud). Interactúa con ANP32A, PQBP1, UBIN, ATXN1L, USP7 y ZNF804A. Especificidad tisular: Se expresa ampliamente en todo el organismo.

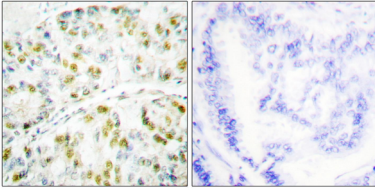
## Área de Investigación

Epigenética y señalización nuclear

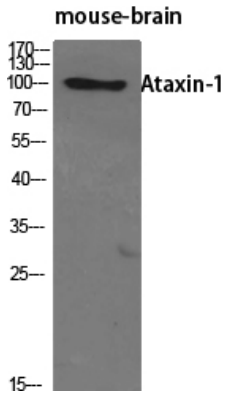
## Datos de Imagen



Análisis de inmunofluorescencia de células NIH/3T3 con el anticuerpo anti-ataxina 1. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.



Análisis inmunohistoquímico de tejido de carcinoma pulmonar humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo anti-ataxina 1. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal Ataxina-1 diluido a 1:500