

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo ataxina-2****Nº de Catálogo: APRab07252**

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, Rata, 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 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	140kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	ATXN2
<b>Nombres Alternativos</b>	ATXN2; ATX2; SCA2; TNRC13; Ataxin-2; Spinocerebellar ataxia type 2 protein; Trinucleotide repeat-containing gene 13 protein
<b>ID del Gen</b>	6311.0
<b>ID SwissProt</b>	Q99700
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de ATXN2 humano. Rango de AA: 731-780.

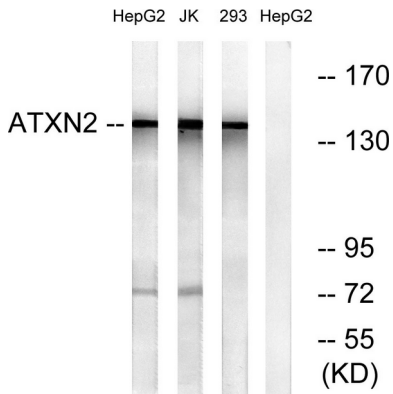
## Antecedentes

ataxina 2(ATXN2) Homo sapiens Este gen pertenece a un grupo de genes que se asocia con enfermedades de expansión de microsatélites, una clase de trastornos neurológicos y neuromusculares causados por la expansión de tramos cortos de ADN repetitivo. La proteína codificada por este gen tiene dos dominios globulares cerca del extremo N-terminal, uno de los cuales contiene una señal trans-Golgi mediada por clatrina y una señal de salida del retículo endoplasmático. La proteína se localiza principalmente en el aparato de Golgi, y la eliminación de las señales de Golgi y del retículo endoplasmático da como resultado una localización subcelular anormal. Además, la región N-terminal contiene un tracto de poliglutamina de 14-31 residuos que puede expandirse en el estado patógeno a 32-200 residuos. Las expansiones intermedias de este tracto aumentan la susceptibilidad a la esclerosis lateral amiotrófica, mientras que las expansiones largas de este tracto resultan en ataxia espinocerebelosa-2, una enfermedad neurodegenerativa autosómica dominante: Los defectos en ATXN2 son la causa de la ataxia espinocerebelosa tipo 2 (SCA2) [MIM:183090]; también conocida como atrofia olivopontocerebelosa II (OPCA II u OPCA2). La ataxia espinocerebelosa es un grupo clínica y genéticamente heterogéneo de trastornos cerebelosos. 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 SCA2 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 SCA2 se caracteriza por hiporreflexia, mioclonía, temblor de acción y parkinsonismo dopaminérgico. La SCA2 está causada por la expansión de una repetición CAG en la región codificante de ATXN2. Las expansiones más prolongadas resultan en una aparición más temprana de la enfermedad. En algunos pacientes con expansiones menores de repeticiones CAG, la SCA2 se presenta como parkinsonismo familiar puro sin signos cerebelosos. Polimorfismo: La región poli-Gln de ATXN2 es polimórfica: presenta de 17 a 29 repeticiones en la población normal, expandiéndose a aproximadamente de 36 a 52 repeticiones en pacientes con ataxia espinocerebelosa tipo 2 (SCA2). Similitud: Pertenece a la familia de la ataxina-2. Subunidad: Monómero (por similitud). También puede formar homodímeros. Especificidad tisular: Se expresa en el cerebro, corazón, hígado, músculo esquelético, páncreas y placenta. La isoforma 1 predomina en el cerebro y la médula espinal, mientras que la isoforma 4 es más abundante en el cerebelo. En el cerebro, se expresa ampliamente en la amígdala, el núcleo caudado, el cuerpo calloso, el hipocampo, el hipotálamo, la sustancia negra, el núcleo subtalámico y el tálamo.

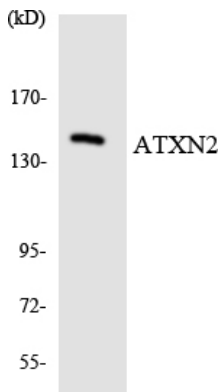
## Área de Investigación

-

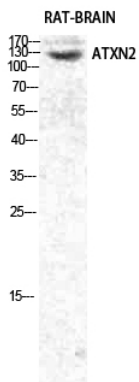
## Datos de Imagen



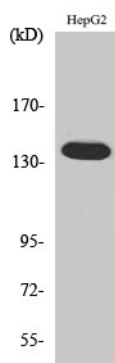
Análisis de inmunotransferencia de lisados de células HepG2, Jurkat y 293, utilizando el anticuerpo ATXN2. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis de transferencia Western de los lisados de células HepG2 utilizando el anticuerpo ATXN2.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal Ataxina-2 diluido a 1:1000



Análisis Western Blot de 293 células utilizando el anticuerpo policlonal Ataxina-2 diluido a 1:1000