
Produktname: PDHA1/2 (Phospho-Ser293/291) Kaninchen-Polyclonal-Antikörper
Katalog-Nr.: APRab05838

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Phosphoryliert
Isotyp	IgG
Klonalität	Polyklonal
Form	Flüssig
Konzentration	1 mg/ml
Lagerung	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
Versand	Eisbeutel
Puffer	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis	WB 1:500-1:2000
Molekulargewicht	43kDa

Antigen-Informationen

Genname	PDHA1
Alternative Namen	Pyruvate dehydrogenase E1 component subunit alpha, somatic form, mitochondrial (EC 1.2.4.1) (PDHE1-A type I)
Gen-ID	5160.0
SwissProt ID	P08559
Immunogen	Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von humanem PDHA1/2 (Phospho-Ser293/291)

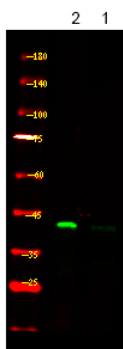
Hintergrund

Katalytische Aktivität: Pyruvat + [Dihydrolipoaldehyd-S-Acetyltransferase] Lipoyllysine = [Dihydrolipoaldehyd-S-Acetyltransferase] S-Acetyldihydrolipoaldehyd + CO₂, Cofaktor: Thiaminpyrophosphat., Erkrankung: Defekte in PDHA1 sind eine Ursache für den Pyruvatdecarboxylase-E1-Komponentenmangel (PDHE1-Mangel) [MIM:312170]. Der PDHE1-Mangel ist der häufigste Enzymdefekt bei Patienten mit primärer Laktatazidose. Die Erkrankung ist mit variablen klinischen Phänotypen assoziiert, die vom Tod im Neugeborenenalter bis zu einem verlängerten Überleben mit Entwicklungsverzögerung, Krampfanfällen, Ataxie, Apnoe und in einigen Fällen zu einer X-chromosomal vererbten Form des Leigh-Syndroms (LS) (Leigh-Enzephalomyelopathie) reichen. Defekte im PDHA1-Gen sind die Ursache des X-chromosomal vererbten Leigh-Syndroms (LS) [MIM:308930]. LS ist eine früh einsetzende, progressive neurodegenerative Erkrankung mit einer charakteristischen Neuropathologie, die aus fokalen, bilateralen Läsionen in einem oder mehreren Bereichen des zentralen Nervensystems besteht, darunter Hirnstamm, Thalamus, Basalganglien, Kleinhirn und Rückenmark. Die Läsionen sind Bereiche mit Demyelinisierung, Gliose, Nekrose, Spongiose oder Kapillarproliferation. Die klinischen Symptome hängen davon ab, welche Bereiche des zentralen Nervensystems betroffen sind. Die häufigste zugrunde liegende Ursache ist ein Defekt der oxidativen Phosphorylierung. LS kann ein Merkmal eines Mangels eines der Komplexe der mitochondrialen Atmungskette sein. Enzymregulation: Die E1-Aktivität wird durch Phosphorylierung (Inaktivierung) und Dephosphorylierung (Aktivierung) der α -Untereinheit reguliert. Funktion: Der Pyruvatdehydrogenase-Komplex katalysiert die Umwandlung von Pyruvat zu Acetyl-CoA und CO₂. Er enthält mehrere Kopien der drei enzymatischen Komponenten: Pyruvatdehydrogenase (E1), Dihydrolipoamid-Acetyltransferase (E2) und Lipoamiddehydrogenase (E3). Untereinheit: Tetramer aus zwei α - und zwei β -Untereinheiten. Gewebespezifität: Ubiquitär.

Forschungsbereich

Signaltransduktion

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von HepG2-Zellen, die 30 Minuten lang mit 100 ng/ml LPS behandelt wurden, mit einem primären Antikörper in einer Verdünnung von 1:1000. Der sekundäre Antikörper wurde in einer Verdünnung von 1:10000 verwendet.