

**Produktname: AMPD3 Kaninchen-polyklonaler Antikörper****Katalog-Nr.: APRab06836**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

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

**Anwendung**

**Verdünnungsverhältnis** IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:20000-1:40000

**tnis**

**Molekulargewicht**

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	AMPD3
<b>Alternative Namen</b>	AMPD3; AMP deaminase 3; AMP deaminase isoform E; Erythrocyte AMP deaminase
<b>Gen-ID</b>	272.0
<b>SwissProt ID</b>	Q01432
<b>Immunogen</b>	Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von AMPD3, Aminosäurebereich: 280-360

**Hintergrund**

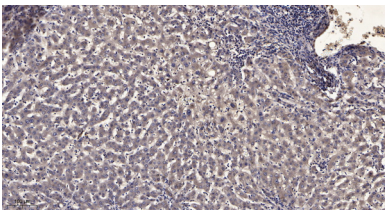
Dieses Gen kodiert für ein Mitglied der AMP-Deaminase-Genfamilie. Das kodierte Protein ist ein hochreguliertes Enzym, das

die hydrolytische Desaminierung von Adenosinmonophosphat zu Inosinmonophosphat katalysiert, einem Verzweigungspunkt im Adenylat-Abbauweg. Dieses Gen kodiert die Erythrozyten-Isoformen (E), während andere Familienmitglieder Isoformen kodieren, die in Muskelzellen (M) und Leberzellen (L) vorherrschen. Mutationen in diesem Gen führen zu dem klinisch asymptomatischen, autosomal-rezessiven Erythrozyten-AMP-Deaminase-Mangel. Es wurden alternativ gespleißte Transkriptvarianten beschrieben, die für verschiedene Isoformen dieses Gens kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], katalytische Aktivität:  $\text{AMP} + \text{H}_2\text{O} = \text{IMP} + \text{NH}_3$ , Erkrankung: Defekte in *AMPD3* sind die Ursache des Adenosinmonophosphat-Deaminase-Mangels vom erythrozyten-Typ (AMPDDE) [MIM:102772]. AMPDDE ist eine Stoffwechselstörung, die auf einem Aktivitätsmangel der erythrozytenspezifischen Isoform der AMP-Deaminase beruht. Es handelt sich um einen klinisch asymptomatischen Zustand, der durch einen 50%igen Anstieg des ATP-Spiegels im Steady-State in betroffenen Zellen gekennzeichnet ist. Personen mit einem vollständigen Mangel an erythrozytenspezifischer AMP-Deaminase sind gesund und weisen keine hämatologischen Erkrankungen auf., Funktion: Die AMP-Deaminase spielt eine entscheidende Rolle im Energiestoffwechsel., Stoffwechselweg: Purinstoffwechsel; IMP-Biosynthese über den Salvage-Weg. IMP aus AMP: Schritt 1/1., Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der Adenosin- und AMP-Deaminasen., Untereinheit: Homotetramer., Gewebespezifität: Drei Isoformen kommen in Säugetieren vor: AMP-Deaminase 1 ist die vorherrschende Form in der Skelettmuskulatur; AMP-Deaminase 2 überwiegt in der glatten Muskulatur, im Nicht-Muskelgewebe, in der embryonalen Muskulatur und in undifferenzierten Myoblasten; AMP-Deaminase 3 findet sich in Erythrozyten.

## Forschungsbereich

Purinstoffwechsel;

## Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Leberkrebsgewebe. 1. Der Antikörper wurde 1:200 verdünnt (über Nacht bei 4 °C inkubiert). 2. Zur Antigenrückgewinnung wurde Tris-EDTA (pH 9,0) verwendet. 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (45 Minuten bei Raumtemperatur inkubiert).