
Produktname: ATPAF2 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab07346**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Unverändert
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,ELISA 1:20000-1:40000
Molekulargewicht	35kDa

Antigen-Informationen

Genname	ATPAF2
Alternative Namen	ATPAF2; ATP12; LP3663; ATP synthase mitochondrial F1 complex assembly factor 2; ATP12 homolog
Gen-ID	91647.0
SwissProt ID	Q8N5M1
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem ATPAF2, hergestellt. Aminosäurebereich: 21–70

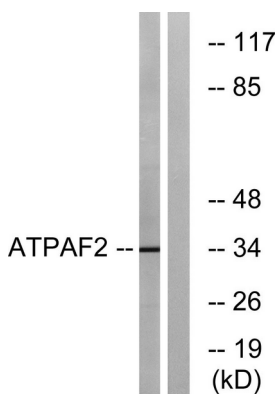
Hintergrund

ATP-Synthase-Mitochondrien-F1-Komplex-Assemblierungsfaktor 2 (ATPAF2) Homo sapiens. Dieses Gen kodiert einen Assemblierungsfaktor für die F(1)-Komponente der mitochondrialen ATP-Synthase. Dieses Protein bindet spezifisch an die F1- α -Untereinheit und verhindert vermutlich die Bildung nichtproduktiver Homooligomere dieser Untereinheit während der Enzymassemblierung. Das Gen befindet sich in der Smith-Magenis-Syndrom-Region auf Chromosom 17. Eine alternativ gespleißte Transkriptvariante wurde beschrieben, deren biologische Relevanz jedoch noch nicht geklärt ist. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008]. Erkrankung: Defekte in ATPAF2 sind die Ursache für den ATPAF2-Untereinheitenmangel des Komplexes V der mitochondrialen Atmungskette (ATPAF2-Mangel) [MIM:604273]; auch ATP-Synthase-Mangel oder ATPase-Mangel genannt. Der ATPAF2-Mangel scheint eine frühmanifeste Erkrankung zu sein, bei der Laktatazidose, dysmorphe Merkmale und Methylglutaconsäureurie wichtige Hinweise für die Diagnose liefern können. Zu den dysomorphen Merkmalen gehören ein großer Mund, ein prominenter Nasenrücken, Mikrognathie, Klumpfüße und Beugekontrakturen der Extremitäten in Verbindung mit Kamptodaktylie. Die Patienten sind hyperten und weisen eine vergrößerte Leber, hypoplastische Nieren und erhöhte Laktatwerte in Urin, Plasma und Liquor auf. Funktion: Spielt möglicherweise eine Rolle beim Zusammenbau der F1-Komponente der mitochondrialen ATP-Synthase (ATPase). Ähnlichkeit: Gehört zur ATP12-Familie. Untereinheit: Interagiert mit ATP5A1. Gewebespezifität: Weit verbreitet exprimiert.

Forschungsbereich

-

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus Jurkat-Zellen unter Verwendung des ATPAF2-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen ATPAF2-Antikörpers

