
Produktname: PDHA1 Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab15911**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
Molekulargewicht	43kDa

Antigen-Informationen

Genname	PDHA1
Alternative Namen	PDHA1; PHE1A; Pyruvate dehydrogenase E1 component subunit alpha; somatic form, mitochondrial; PDHE1-A type I
Gen-ID	5160.0
SwissProt ID	P08559
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem PDHA1, hergestellt. Aminosäurebereich: 314–363

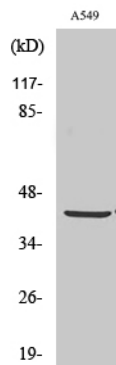
Hintergrund

Der Pyruvatdehydrogenase-Komplex (PDH-Komplex) ist ein nukleär kodierter mitochondrialer Multienzymkomplex, der die Umwandlung von Pyruvat zu Acetyl-CoA und CO₂ katalysiert und die primäre Verbindung zwischen Glykolyse und Citratzyklus (TCA-Zyklus) darstellt. Der PDH-Komplex besteht aus mehreren Kopien der drei enzymatischen Komponenten Pyruvatdehydrogenase (E1), Dihydrolipoamid-Acetyltransferase (E2) und Lipoamid-Dehydrogenase (E3). Das Enzym E1 ist ein Heterotetramer aus zwei α - und zwei β -Untereinheiten. Das Gen für dieses Gen kodiert die E1- α 1-Untereinheit, die das aktive Zentrum von E1 enthält, und spielt eine Schlüsselrolle für die Funktion des PDH-Komplexes. Mutationen in diesem Gen sind mit einem Pyruvatdehydrogenase-E1- α -Mangel und dem X-chromosomalen Leigh-Syndrom assoziiert. Für dieses Gen wurden alternativ gespleißte Transkriptvarianten gefunden, die für verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, März 2010] Katalytische Aktivität: Pyruvat + [Dihydrolipoyllysin-Rest-Acetyltransferase] Lipoyllysin = [Dihydrolipoyllysin-Rest-Acetyltransferase] S-Acetyldihydrolipoyllysin + 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-chromosomalen Form des Leigh-Syndroms (LS) (Leigh-Enzephalomyelopathie) reichen. Defekte im PDHA1-Gen sind die Ursache des X-chromosomalen 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

Glykolyse / Gluconeogenese; Citratzyklus (TCA-Zyklus); Valin-, Leucin- und Isoleucinbiosynthese; Pyruvatstoffwechsel; Butanoatstoffwechsel;

Bilddaten



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung eines polyklonalen PDHA1-Antikörpers in einer Verdünnung von 1:2000