

---

**Produktname: UBA1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab19503**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,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**

<b>Verdünnungsverhältnis</b>	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	118kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	UBA1
<b>Alternative Namen</b>	UBA1; A1S9T; UBE1; Ubiquitin-like modifier-activating enzyme 1; Protein A1S9; Ubiquitin-activating enzyme E1
<b>Gen-ID</b>	7317.0
<b>SwissProt ID</b>	P22314
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom N-terminalen Bereich des humanen UBA1 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 91-140

## Hintergrund

Das von diesem Gen kodierte Protein katalysiert den ersten Schritt der Ubiquitinierung, um zelluläre Proteine für den Abbau zu markieren. Dieses Gen komplementiert einen X-chromosomalen, temperaturabhängigen Defekt der DNA-Synthese bei Mäusen und könnte daher an der DNA-Reparatur beteiligt sein. Es ist Teil eines Genclusters auf Chromosom Xp11.23. Alternativ gespleißte Transkriptvarianten, die für dasselbe Protein kodieren, wurden beschrieben. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte im UBA1-Gen sind die Ursache der X-chromosomalen spinalen Muskelatrophie Typ 2 (SMAX2) [MIM:301830]; auch bekannt als X-chromosomal letale infantile spinale Muskelatrophie, distale X-chromosomale Arthrogryposis multiplex congenita oder X-chromosomale Arthrogryposis Typ 1 (AMCX1). Spinale Muskelatrophie bezeichnet eine Gruppe neuromuskulärer Erkrankungen, die durch die Degeneration der Vorderhornzellen des Rückenmarks gekennzeichnet sind und zu symmetrischer Muskelschwäche und -atrophie führen. SMAX2 ist eine letale infantile Form, die sich durch Hypotonie, Areflexie und multiple angeborene Kontrakturen äußert. Funktion: Aktiviert Ubiquitin, indem es zunächst dessen C-terminalen Glycinrest mit ATP adenyliert und diesen Rest anschließend mit der Seitenkette eines Cysteinrests in E1 verknüpft, wodurch ein Ubiquitin-E1-Thioester und freies AMP entstehen. Sonstiges: Das E1-Molekül besitzt zwei aktive Zentren, die es ermöglichen, zwei Ubiquitin-Einheiten gleichzeitig zu binden. Dabei bildet ein neues Ubiquitin ein Adenylat-Zwischenprodukt, während das vorherige auf die Thiol-Stelle übertragen wird. Stoffwechselweg: Proteinmodifikation. Protein-Ubiquitinierung. Ähnlichkeit: Gehört zur Ubiquitin-aktivierenden E1-Familie. Untereinheit: Monomer (aufgrund von Ähnlichkeit). Interagiert mit GAN (über die BTB-Domäne).

## Forschungsbereich

Ubiquitin-vermittelte Proteolyse; Parkinson-Krankheit;

## Bilddaten



Western-Blot-Analyse von PC12-Zellen mit dem polyklonalen Antikörper UBA1. Der Sekundärantikörper wurde 1:20000 verdünnt.