

製品名: ATPAF2 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab07346**

研究使用のみ

概要

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,ELISA
反応性	ヒト、マウス
標識	非共役
修飾	未修正
アイソタイプ	IgG
クローン性	ポリクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12 ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:20000-1:40000
分子量	35kDa

抗原情報

遺伝子名	ATPAF2
別名	ATPAF2; ATP12; LP3663; ATP synthase mitochondrial F1 complex assembly factor 2; ATP12 homolog
遺伝子 ID	91647.0
SwissProt ID	Q8N5M1
免疫原	抗血清はヒト ATPAF2 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 21-70

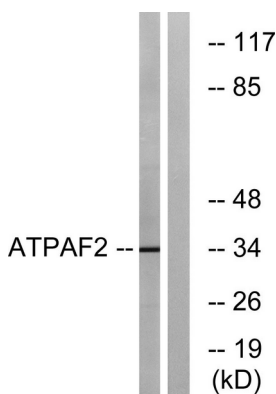
背景

ATP 合成酵素ミトコンドリア F1 複合体組み立て因子 2 (ATPAF2) ホモサピエンスこの遺伝子は、ミトコンドリア ATP 合成酵素の

F (1) 成分の組み立て因子をコードしています。このタンパク質は F1 α サブユニットに特異的に結合し、酵素組み立て中にこのサブユニットが非生産的なホモオリゴマーを形成するのを防ぐと考えられています。この遺伝子は、17 番染色体のスミス・マゲニス症候群領域内に位置しています。選択的スプライシングを受けた転写バリエーションが報告されていますが、その生物学的妥当性は確認されていません。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、疾患：ATPAF2 の欠陥は、ミトコンドリア呼吸鎖複合体 V ATPAF2 サブユニット欠損症 (ATPAF2 欠損症) [MIM:604273]の原因です。ATP 合成酵素欠損症または ATPase 欠損症とも呼ばれます。ATPAF2 欠損症は早期に発症する疾患と考えられており、乳酸アシドーシス、形態異常、メチルグルタコン酸尿が診断の主要な手がかりとなり得る。形態異常には、大きな口、突出した鼻梁、小顎症、揺り椅子状足、屈指症に伴う四肢の屈曲拘縮などがある。患者は高張性で、肝臓の肥大、腎臓の形成不全、尿、血漿、脳脊髄液 (CSF) 中の乳酸値の上昇が認められる。機能：ミトコンドリア ATP 合成酵素 (ATPase) の F1 成分の組み立てに関与する可能性がある。類似性：ATP12 ファミリーに属する。サブユニット：ATP5A1 と相互作用する。組織特異性：広く発現している。

研究分野

画像データ



ATPAF2 抗体を用いた Jurkat 細胞ライセートのウェスタンブロット解析。右レーンは合成ペプチドでブロッキングされている。



ATPAF2 ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット解析