

製品名: PDHA1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab15911**

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,IHC,ICC/IF,ELISA
反応性	ヒト、マウス、ラット
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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
分子量	43kDa

抗原情報

遺伝子名	PDHA1
別名	PDHA1; PHE1A; Pyruvate dehydrogenase E1 component subunit alpha; somatic form, mitochondrial; PDHE1-A type I
遺伝子 ID	5160.0
SwissProt ID	P08559
免疫原	抗血清はヒト PDHA1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 314-363

背景

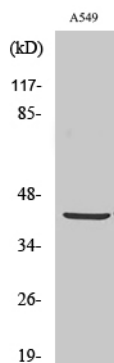
ピルビン酸脱水素酵素 (PDH) 複合体は、核コードされたミトコンドリア多酵素複合体であり、ピルビン酸からアセチル CoA と CO₂

への変換全体を触媒し、解糖系とトリカルボン酸 (TCA) 回路を結ぶ主要な経路となっている。PDH 複合体は、ピルビン酸脱水素酵素 (E1)、ジヒドロリポアミドアセチルトランスフェラーゼ (E2)、およびリポアミド脱水素酵素 (E3) の3つの酵素成分の複数のコピーから構成される。E1 酵素は、2つの α サブユニットと2つの β サブユニットからなるヘテロ四量体である。この遺伝子は、E1 活性部位を含む E1 α 1 サブユニットをコードし、PDH 複合体の機能において重要な役割を果たしている。この遺伝子の変異は、ピルビン酸脱水素酵素 E1 α 欠損症および X 連鎖性リー症候群と関連している。この遺伝子には、異なるアイソフォームをコードする選択的スプライシング転写バリエーションが見つかっている。[RefSeq 提供、2010年3月]触媒活性: ピルビン酸 + [ジヒドロリポイルリジン残基アセチルトランスフェラーゼ] リポイルリジン = [ジヒドロリポイルリジン残基アセチルトランスフェラーゼ] S-アセチルジヒドロリポイルリジン + CO(2), 補因子: チアミンピロリン酸, 疾患: PDHA1 の欠陥は、ピルビン酸脱炭酸酵素 E1 成分欠損症 (PDHE1 欠損症) [MIM:312170]の原因となる。PDHE1 欠損症は、原発性乳酸アシドーシス患者において最もよくみられる酵素欠損症である。リー症候群は、新生児死亡から、発達遅延、発作、運動失調、無呼吸を合併した長期生存まで、また場合によっては X 連鎖型のリー症候群 (LS) (リー脳脊髄症) を呈するなど、多様な臨床表現型を呈する。疾患: PDHA1 の欠陥が、X 連鎖型リー症候群 (LS) [MIM:308930]の原因である。LS は、脳幹、視床、基底核、小脳、脊髄など、中枢神経系の1つまたは複数の領域における局所的かつ両側性の病変からなる特徴的な神経病理を伴う、早期発症の進行性神経変性疾患である。病変は、脱髄、神経膠症、壊死、海綿症、または毛細血管増殖の領域である。臨床症状は、中枢神経系のどの領域が侵されているかによって異なる。最も一般的な根本原因は、酸化リン酸化の欠陥である。LS は、ミトコンドリア呼吸鎖複合体のいずれかの欠損の症状である可能性があります。酵素調節: E1 活性は、 α サブユニットのリン酸化 (不活性化) および脱リン酸化 (活性化) によって調節されます。機能: ピルビン酸脱水素酵素複合体は、ピルビン酸からアセチル CoA と CO(2) への変換全体を触媒します。この複合体は、ピルビン酸脱水素酵素 (E1)、ジヒドロリポアミドアセチルトランスフェラーゼ (E2)、およびリポアミド脱水素酵素 (E3) の3つの酵素成分の複数のコピーを含みます。サブユニット: 2つの α サブユニットと2つの β サブユニットからなる四量体。組織特異性: 普遍的。

研究分野

解糖系/糖新生;クエン酸回路 (TCA 回路);バリン;ロイシンおよびイソロイシンの生合成;ピルビン酸代謝;ブタン酸代謝;

画像データ



PDHA1 ポリクローナル抗体を 1: 2000 に希釈して様々な細胞をウェスタンブロット分析した。