

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo PDHA1/2 (Phospho-Ser293/291)****Nº de Catálogo: APRab05838**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón, Rata
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Fosforilado
<b>Isotipo</b>	IgG
<b>Clonalidad</b>	Policlonal
<b>Formato</b>	Líquido
<b>Concentración</b>	1 mg/ml
<b>Almacenamiento</b>	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
<b>Envío</b>	Bolsas de hielo
<b>Tampon</b>	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
<b>Purificación</b>	Purificación por afinidad

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	WB 1:500-1:2000
<b>Peso Molecular</b>	43kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	PDHA1
<b>Nombres Alternativos</b>	Pyruvate dehydrogenase E1 component subunit alpha, somatic form, mitochondrial (EC 1.2.4.1) (PDHE1-A type I)
<b>ID del Gen</b>	5160.0
<b>ID SwissProt</b>	P08559
<b>Inmunógeno</b>	Péptido sintetizado derivado de PDHA1/2 humano (Phospho-Ser293/291)

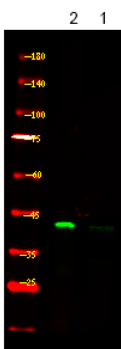
**Antecedentes**

actividad catalítica: Piruvato + [acetiltransferasa de residuo de dihidrolipoilisina] lipoilisina = [acetiltransferasa de residuo de dihidrolipoilisina] S-acetildihidrolipoilisina + CO(2), cofactor: pirofosfato de tiamina, enfermedad: Los defectos en PDHA1 son una causa de deficiencia del componente E1 de la piruvato descarboxilasa (deficiencia de PDHE1) [MIM:312170]. La deficiencia de PDHE1 es el defecto enzimático más común en pacientes con acidosis láctica primaria. Se asocia con fenotipos clínicos variables que van desde la muerte neonatal hasta la supervivencia prolongada complicada por retraso del desarrollo, convulsiones, ataxia, apnea y, en algunos casos, una forma ligada al cromosoma X del síndrome de Leigh (LS) (encefalomiopatía de Leigh), enfermedad: Los defectos en PDHA1 son la causa del síndrome de Leigh ligado al cromosoma X (LS) [MIM:308930]. El LS es un trastorno neurodegenerativo progresivo de inicio temprano con una neuropatología característica que consiste en lesiones focales bilaterales en una o más áreas del sistema nervioso central, incluido el tronco encefálico, el tálamo, los ganglios basales, el cerebelo y la médula espinal. Las lesiones son áreas de desmielinización, gliosis, necrosis, espongirosis o proliferación capilar. Los síntomas clínicos dependen de qué áreas del sistema nervioso central estén involucradas. La causa subyacente más común es un defecto en la fosforilación oxidativa. La LS puede ser una característica de una deficiencia de cualquiera de los complejos de la cadena respiratoria mitocondrial. Regulación enzimática: La actividad de E1 está regulada por la fosforilación (inactivación) y desfosforilación (activación) de la subunidad alfa. Función: El complejo piruvato deshidrogenasa cataliza la conversión global de piruvato en acetil-CoA y CO<sub>2</sub>. Contiene múltiples copias de tres componentes enzimáticos: piruvato deshidrogenasa (E1), dihidrolipoamida acetiltransferasa (E2) y lipoamida deshidrogenasa (E3). Subunidad: Tetrámero de dos subunidades alfa y dos beta. Especificidad tisular: Ubicua.

## Área de Investigación

Transducción de señales

## Datos de Imagen



Análisis Western Blot de una célula HepG2 2, tratada con LPS 100 ng/mL durante 30 minutos, utilizando el anticuerpo primario a una dilución de 1:1000. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:10000.