

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo ABCD1****Nº de Catálogo: APRab06415**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Rata, Ratón
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Sin modificar
<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,ELISA 1:20000-1:40000
<b>Peso Molecular</b>	75kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	ABCD1
<b>Nombres Alternativos</b>	ABCD1; ALD; ATP-binding cassette sub-family D member 1; Adrenoleukodystrophy protein; ALDP
<b>ID del Gen</b>	215.0
<b>ID SwissProt</b>	P33897
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del ABCD1 humano. Rango de AA: 531-580.

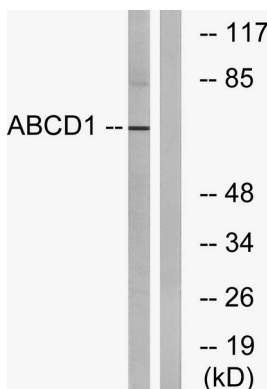
## Antecedentes

La proteína codificada por este gen es miembro de la superfamilia de transportadores de casete de unión a ATP (ABC). Las proteínas ABC transportan diversas moléculas a través de las membranas extracelulares e intracelulares. Los genes ABC se dividen en siete subfamilias distintas (ABC1, MDR/TAP, MRP, ALD, OABP, GCN20, White). Esta proteína es miembro de la subfamilia ALD, que participa en la importación peroxisomal de ácidos grasos y/o acil-CoA grasos en el orgánulo. Todos los transportadores ABC peroxisomales conocidos son semitransportadores que requieren una molécula semitransportadora compañera para formar un transportador homodimérico o heterodimérico funcional. Es probable que esta proteína de membrana peroxisomal participe en el transporte o catabolismo peroxisomal de ácidos grasos de cadena muy larga. Los defectos en este gen se han identificado como la causa subyacente de la adrenoleucodistrofia, un trastorno desmielinizante de herencia recesiva del cromosoma X. Enfermedad: Los defectos en ABCD1 son la causa de la adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X (X-ALD) [MIM:300100]. La X-ALD es un trastorno metabólico peroxisomal que se caracteriza por una desmielinización multifocal progresiva del sistema nervioso central e insuficiencia suprarrenal periférica (enfermedad de Addison). Produce deterioro mental, disfunción del tracto corticoespinal y ceguera cortical. Existen diferentes manifestaciones clínicas, como la adrenoleucodistrofia cerebral infantil (CALD), la adrenoleucodistrofia cerebral adulta (ACALD), la adrenomieloneuropatía (AMN) y el fenotipo de "enfermedad de Addison únicamente" (ADO). Enfermedad: Las microdeleciones en ABCD1 están implicadas en el síndrome de delección contigua ABCD1/DXS1375E (CADD5) [MIM:300475]. Los pacientes presentan hipotonía neonatal profunda, retraso del crecimiento posterior y hepatopatía colestásica. Función: Probablemente transportador. El pliegue de unión a nucleótidos actúa como una subunidad de unión a ATP con actividad ATPasa. Similitud: Pertenece a la familia de transportadores ABC, subfamilia ALD. Similitud: Contiene un dominio transmembrana ABC tipo 1. Similitud: Contiene un dominio transportador ABC. Subunidad: Puede formar homodímeros y heterodímeros con ABCD2/ALDR y ABCD3/PMP70. La dimerización es necesaria para formar un transportador activo. Interactúa con PEX19.

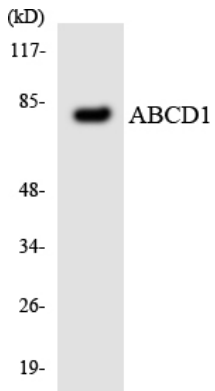
## Área de Investigación

Transportadores ABC;

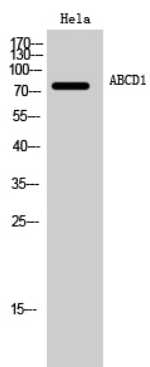
## Datos de Imagen



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células Jurkat con el anticuerpo ABCD1. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis de transferencia Western de los lisados de células HeLa utilizando el anticuerpo ABCD1.



Análisis Western Blot de células Hela utilizando el anticuerpo policlonal ABCD1