

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo ATP7A**Nº de Catálogo: APRab07343**

Solo para uso en investigación.

Resumen

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

Aplicación

Relación de Dilución	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:20000-1:40000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	ATP7A
Nombres Alternativos	ATP7A; MC1; MNK; Copper-transporting ATPase 1; Copper pump 1; Menkes disease-associated protein
ID del Gen	538.0
ID SwissProt	Q04656
Inmunógeno	El antisuero se elaboró contra el péptido sintetizado derivado del ATP7A humano. Rango de AA: 591-640.

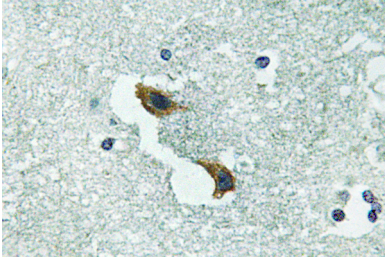
Antecedentes

ATPasa transportadora de cobre alfa (ATP7A) Homo sapiens Este gen codifica una proteína transmembrana que funciona en el transporte de cobre a través de las membranas. Esta proteína se localiza en la red trans de Golgi, donde se predice que suministra cobre a las enzimas dependientes del cobre en la vía secretora. Se relocaliza en la membrana plasmática bajo condiciones de cobre extracelular elevado y funciona en el eflujo de cobre de las células. Las mutaciones en este gen están asociadas con la enfermedad de Menkes, la atrofia muscular espinal distal ligada al cromosoma X y el síndrome del cuerno occipital. Se han observado variantes de transcripción con empalme alternativo. [proporcionado por RefSeq, agosto de 2013], actividad catalítica: $ATP + H_2O + Cu^{2+}(In) = ADP + \text{fosfato} + Cu^{2+}(Out)$., enfermedad: Los defectos en ATP7A son la causa de la enfermedad de Menkes (MNKD) [MIM:309400]; también conocida como enfermedad del cabello encrespado. La MNKD es un trastorno recesivo ligado al cromosoma X del metabolismo del cobre, caracterizado por una deficiencia generalizada de este mineral. La MNKD provoca neurodegeneración progresiva y alteraciones del tejido conectivo: degeneración focal cerebral y cerebelosa, retraso del crecimiento temprano, cabello peculiar, hipopigmentación, cutis laxa, complicaciones vasculares y muerte en la primera infancia. Las características clínicas se deben a la disfunción de varias enzimas dependientes del cobre. Enfermedad: Los defectos en ATP7A son la causa del síndrome del cuerno occipital (SHO) [MIM:304150]; también conocido como cutis laxa ligada al cromosoma X. El SHO es un trastorno recesivo ligado al cromosoma X del metabolismo del cobre. Las características comunes son apariencia facial inusual, anomalías esqueléticas, diarrea crónica y defectos genitourinarios. Las anomalías esqueléticas incluían astas occipitales, clavículas cortas y anchas, radios, cúbitos y húmeros deformados, estrechamiento de la caja torácica, huesos largos subcalcificados con paredes corticales delgadas y coxa valga. Dominio: La di-leucina C-terminal, 1487-Leu-Leu-1488, es una señal de orientación endocítica que participa en el reciclaje desde la membrana plasmática hasta el TGN. La mutación de la señal de di-leucina provoca la acumulación de la proteína en la membrana plasmática. Función: Puede suministrar cobre a las proteínas que lo requieren dentro de la vía secretora, cuando se localiza en la red trans-Golgi. En condiciones de niveles elevados de cobre extracelular, se relocaliza en la membrana plasmática, donde participa en la salida de cobre de las células. Información en línea: Metales pesados - Número 79 de febrero de 2007. Similitud: Pertenece a la familia de las ATPasas de transporte de cationes (tipo P). Subfamilia Tipo IB. Similitud: Contiene 6 dominios HMA. Ubicación subcelular: Se ciclan constitutivamente entre la red trans-Golgi (TGN) y la membrana plasmática. Se encuentra predominantemente en la TGN y se relocaliza a la membrana plasmática en respuesta a niveles elevados de cobre. Subunidad: Monómero. Especificidad tisular: Se encuentra en la mayoría de los tejidos, excepto en el hígado. La isoforma 3 se expresa ampliamente, incluso en líneas celulares hepáticas. La isoforma 1 se expresa en fibroblastos, coriocarcinoma, carcinoma de colon y líneas celulares de neuroblastoma. La isoforma 2 se expresa en fibroblastos, carcinoma de colon y líneas celulares de neuroblastoma.

Área de Investigación

Angiogénesis; MAPK

Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico del anticuerpo ATP7A en tejido cerebral humano incluido en parafina.