

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo ATP7B**Nº de Catálogo: APRab07345**

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 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:10000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	ATP7B
Nombres Alternativos	ATP7B; PWD; WC1; WND; Copper-transporting ATPase 2; Copper pump 2; Wilson disease-associated protein
ID del Gen	540.0
ID SwissProt	P35670
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del ATP7B humano. Rango de AA: 161-210.

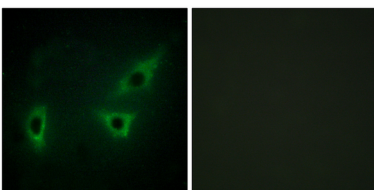
Antecedentes

Este gen pertenece a la familia de las ATPasas de transporte de cationes tipo P y codifica una proteína con varios dominios transmembrana, una secuencia consenso de ATPasa, un dominio bisagra, un sitio de fosforilación y al menos dos sitios putativos de unión al cobre. Esta proteína funciona como un monómero, exportando cobre fuera de las células, como en el eflujo de cobre hepático a la bilis. Se han caracterizado variantes de empalme transcripcional alternativo, que codifican diferentes isoformas con localizaciones celulares distintas. Las mutaciones en este gen se han asociado con la enfermedad de Wilson (ED). [proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], actividad catalítica: $ATP + H(2)O + Cu(2+)(In) = ADP + \text{fosfato} + Cu(2+)(Out)$., enfermedad: Los defectos en ATP7B son la causa de la enfermedad de Wilson (ED) [MIM:277900]. La WD es un trastorno autosómico recesivo del metabolismo del cobre, en el cual el cobre no puede incorporarse a la ceruloplasmina hepática ni excretarse a la bilis. El cobre se acumula en el hígado y posteriormente en el cerebro y el riñón. La enfermedad se caracteriza por manifestaciones neurológicas y signos de cirrosis. Función: Participa en la exportación de cobre fuera de las células, como el eflujo de cobre hepático a la bilis. Información en línea: Sitio web sobre la enfermedad de Wilson. PTM: La isoforma 1 puede escindirse proteolíticamente en el extremo aminoterminal para producir la forma WND/140 kDa. 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 encuentra predominantemente en la red trans-Golgi (TGN). No se redistribuye a la membrana plasmática en respuesta a niveles elevados de cobre. Subunidad: Monómero. Interactúa con COMMD1/MURR1. Especificidad tisular: Es más abundante en hígado y riñón, y también se encuentra en el cerebro. La isoforma 2 se expresa en el cerebro, pero no en el hígado. La forma escindida WND/140 kDa se encuentra en líneas celulares hepáticas y otros tejidos.

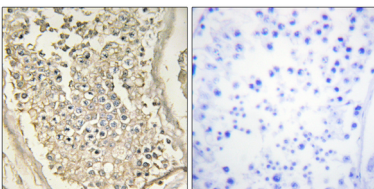
Área de Investigación

Transducción de señales; Metabolismo; Vitaminas/Minerales

Datos de Imagen



Análisis de inmunofluorescencia de células HeLa con el anticuerpo ATP7B. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.



Análisis inmunohistoquímico de tejido testicular humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo ATP7B. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.