

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo ATPAF2**Nº de Catálogo: APRab07346**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,ELISA
Reactividad	Humano, Ratón
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	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:20000-1:40000
Peso Molecular	35kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	ATPAF2
Nombres Alternativos	ATPAF2; ATP12; LP3663; ATP synthase mitochondrial F1 complex assembly factor 2; ATP12 homolog
ID del Gen	91647.0
ID SwissProt	Q8N5M1
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del ATPAF2 humano. Rango de AA: 21-70.

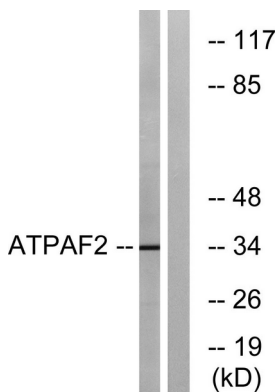
Antecedentes

Factor de ensamblaje del complejo F1 mitocondrial de la ATP sintasa 2 (ATPAF2). Homo sapiens. Este gen codifica un factor de ensamblaje para el componente F(1) de la ATP sintasa mitocondrial. Esta proteína se une específicamente a la subunidad alfa F1 y se cree que impide que esta subunidad forme homooligómeros no productivos durante el ensamblaje enzimático. Este gen se encuentra en la región del síndrome de Smith-Magenis, en el cromosoma 17. Se ha descrito una variante de transcripción con empalme alternativo, pero no se ha determinado su validez biológica. [proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], enfermedad: Los defectos en ATPAF2 son la causa de la deficiencia de la subunidad ATPAF2 de la cadena respiratoria mitocondrial del complejo V (deficiencia de ATPAF2) [MIM:604273]; también llamada deficiencia de ATP sintasa o deficiencia de ATPasa. La deficiencia de ATPAF2 parece ser una enfermedad de presentación temprana en la que la acidosis láctica, los rasgos dismórficos y la aciduria metilglutatónica pueden ser claves diagnósticas. Los rasgos dismórficos incluyen boca grande, puente nasal prominente, micrognatia, pies en mecedora y contracturas en flexión de las extremidades asociadas con camptodactilia. Los pacientes presentan hipertensión, hepatomegalia, riñones hipoplásicos y niveles elevados de lactato en orina, plasma y líquido cefalorraquídeo (LCR). Función: Puede participar en el ensamblaje del componente F1 de la ATP sintasa mitocondrial (ATPasa). Similitud: Pertenece a la familia ATP12. Subunidad: Interactúa con ATP5A1. Especificidad tisular: Ampliamente expresada.

Área de Investigación

-

Datos de Imagen



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células Jurkat, utilizando el anticuerpo ATPAF2. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal ATPAF2

