

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo ADN ligasa IV**Nº de Catálogo: APRab10051**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reactividad	Humano, Rata, 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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000
Peso Molecular	103kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	LIG4
Nombres Alternativos	LIG4; DNA ligase 4; DNA ligase IV; Polydeoxyribonucleotide synthase [ATP] 4
ID del Gen	3981.0
ID SwissProt	P49917
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del DNL4 humano. Rango de AA: 591-640.

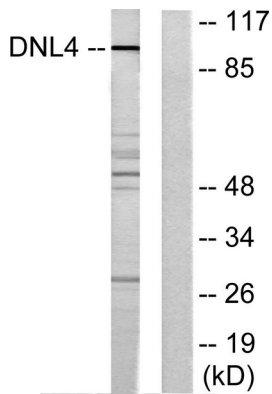
Antecedentes

La proteína codificada por este gen es una ADN ligasa que une roturas de cadena sencilla en un polidesoxirribonucleótido de doble cadena en una reacción dependiente de ATP. Esta proteína es esencial para la recombinación V(D)J y la reparación de roturas de doble cadena (DSB) del ADN a través de la unión de extremos no homólogos (NHEJ). Esta proteína forma un complejo con la proteína 4 de reparación de rayos X de complemento cruzado (XRCC4), y además interactúa con la proteína quinasa dependiente de ADN (DNA-PK). Se sabe que tanto XRCC4 como DNA-PK son necesarios para NHEJ. La estructura cristalina del complejo formado por esta proteína y XRCC4 ha sido resuelta. Los defectos en este gen son la causa del síndrome LIG4. Se han observado variantes de transcripción empalmadas alternativamente que codifican la misma proteína. [proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], actividad catalítica: ATP + (desoxirribonucleótido)(n) + (desoxirribonucleótido)(m) = AMP + difosfato + (desoxirribonucleótido)(n+m), cofactor: magnesio., enfermedad: los defectos en LIG4 son una causa de inmunodeficiencia combinada grave autosómica recesiva de células T negativas/células B negativas/células NK positivas con sensibilidad a la radiación ionizante (RSCID) [MIM:602450]. La SCID se refiere a un grupo genético y clínicamente heterogéneo de trastornos congénitos raros caracterizados por el deterioro de la inmunidad humoral y celular, leucopenia y niveles bajos o ausentes de anticuerpos. Los pacientes con SCID presentan en la infancia infecciones recurrentes y persistentes por organismos oportunistas. La característica común de todos los tipos de SCID es la ausencia de inmunidad celular mediada por células T debido a un defecto en el desarrollo de las células T. Las personas afectadas por RS-SCID presentan defectos en la maquinaria de reparación del ADN necesaria para codificar la formación de uniones y completar la recombinación V(D)J. Un subconjunto de células de estos pacientes muestra una mayor radiosensibilidad. Enfermedad: Los defectos en LIG4 son la causa del síndrome LIG4 [MIM:606593]. Esta enfermedad se caracteriza por inmunodeficiencia y retraso en el desarrollo y el crecimiento. Los pacientes presentan rasgos faciales inusuales, microcefalia, retraso en el crecimiento y/o desarrollo, pancitopenia y diversas anomalías cutáneas. Función: Une eficientemente las roturas de cadena sencilla en un polidesoxirribonucleótido bicatenario en una reacción dependiente de ATP. Participa en la unión de extremos no homólogos (NHEJ) del ADN, necesaria para la reparación de roturas de cadena doble y la recombinación V(D)J. El complejo LIG4-XRCC4 es responsable del paso de ligadura de NHEJ, y XRCC4 potencia la actividad de unión de LIG4. La unión del complejo LIG4-XRCC4 a los extremos del ADN depende del ensamblaje del complejo de proteína quinasa dependiente de ADN, DNA-PK, a estos extremos. Información en línea: Entrada de la ADN ligasa. Información en línea: Base de datos de mutación de LIG4. Similitud: Pertenece a la familia de las ADN ligasas dependientes de ATP. Similitud: Contiene dos dominios BRCT. Subunidad: Se une a XRCC4. El complejo LIG4-XRCC4 tiene probablemente una estequiometría de 1:2. El heterómero LIG4-XRCC4 se asocia de forma dependiente de ADN con el complejo de proteína quinasa dependiente de ADN, DNA-PK, formado por el dímero Ku p70/p86 (G22P1/G22P2) y PRKDC. Especificidad tisular: Testículo, timo, próstata y corazón.

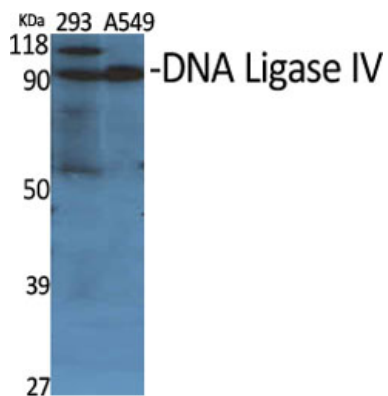
Área de Investigación

Unión de extremos no homólogos;

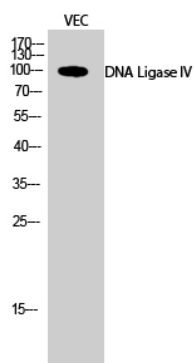
Datos de Imagen



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células Jurkat con el anticuerpo DNL4. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal ADN ligasa IV diluido a 1:500



Análisis Western Blot de células VEC utilizando anticuerpo policlonal ADN ligasa IV diluido a 1:500