

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo factor IX****Nº de Catálogo: APRab10785**

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, Ratón, Rata
<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 1:10000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	52kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	F9 Factor IX Coagulation factor IX (EC 3.4.21.22) (Christmas factor) (Plasma thromboplastin component) (PTC) [Cleaved into: Coagulation factor IXa light chain; Coagulation factor IXa heavy chain]
<b>Nombres Alternativos</b>	
<b>ID del Gen</b>	2158.0
<b>ID SwissProt</b>	P00740
<b>Inmunógeno</b>	Péptido sintetizado derivado del factor IX en el rango AA: 412-461

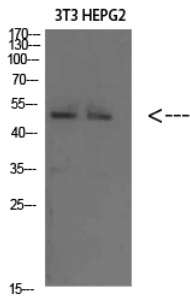
## Antecedentes

Este gen codifica el factor IX de coagulación dependiente de la vitamina K, que circula en la sangre como un zimógeno inactivo. Este factor es convertido a una forma activa por el factor XIa, que escinde el péptido de activación y, por lo tanto, genera una cadena pesada y una cadena ligera unidas por uno o más enlaces disulfuro. La función de este factor IX activado en la cascada de coagulación sanguínea es activar el factor X a su forma activa mediante interacciones con iones  $Ca^{+2}$ , fosfolípidos de membrana y factor VIII. Las alteraciones de este gen, incluyendo mutaciones puntuales, inserciones y deleciones, causan deficiencia del factor IX, que es un trastorno recesivo ligado al cromosoma X, también llamado hemofilia B o enfermedad de Christmas. El empalme alternativo da como resultado múltiples variantes de transcripción que codifican diferentes isoformas que pueden experimentar un procesamiento proteolítico similar. [proporcionado por RefSeq, septiembre de 2015], actividad catalítica: escisión selectiva del enlace Arg-|-Ile en el factor X para formar el factor Xa., enfermedad: los defectos en F9 son la causa de la hemofilia B recesiva ligada al cromosoma X (HEMB) [MIM: 306900]; También conocida como enfermedad de Christmas.,Enfermedad:Las mutaciones en la posición 43 (Oxford-3, San Dimas) y 46 (Cambridge) previenen la escisión del propéptido, la mutación en la posición 93 (Alabama) probablemente no se une a las membranas celulares, la mutación en la posición 191 (Chapel-Hill) o en la posición 226 (Nagoya OR Hilo) previene la escisión del péptido de activación.,Dominio:El calcio se une a los residuos de ácido gamma-carboxiglutámico (Gla) y, con mayor afinidad, a otro sitio, más allá del dominio Gla.,Función:El factor IX es una proteína plasmática dependiente de la vitamina K que participa en la vía intrínseca de la coagulación sanguínea al convertir el factor X a su forma activa en presencia de iones  $Ca^{2+}$ , fosfolípidos y factor VIIIa.,Varios:En 1952, uno de los primeros investigadores de la enfermedad, el Dr. R.G. Macfarlane usó el apellido del paciente, Christmas, para referirse a la enfermedad y también al factor de coagulación, al que llamó "Factor Christmas". En ese momento, Stephen Christmas tenía 5 años. Falleció en 1993 a los 46 años por el síndrome de inmunodeficiencia adquirida, contraído durante el tratamiento con hemoderivados. Información en línea: Información clínica sobre BeneFix. Información en línea: Entrada sobre el factor IX. Información en línea: Base de datos de mutaciones de la hemofilia B. Información en línea: El factor Christmas - Número 41 de diciembre de 2003. Farmacéutico: Disponible bajo los nombres BeneFix (Baxter y American Home Products). Utilizado para tratar la hemofilia B.,PTM:Activado por el factor XIa, que excinde el péptido de activación.,PTM:La 3-hidroxilación dependiente de hierro y 2-oxoglutarato de aspartato y asparagina es (R) estereoespecífica dentro de los dominios EGF.,similitud:Pertenece a la familia de la peptidasa S1.,similitud:Contiene 1 dominio Gla (gamma-carboxi-glutamato),similitud:Contiene 1 dominio de peptidasa S1.,similitud:Contiene 2 dominios similares a EGF.,subunidad:Heterodímero de una cadena ligera y una cadena pesada; unido por disulfuro.,especificidad tisular:Sintetizado principalmente en el hígado y secretado en el plasma.

## Área de Investigación

Cascadas de complemento y coagulación;

## Datos de Imagen



Análisis de Western Blot de células 3T3 HEPG2 con anticuerpo policlonal del factor IX diluido a 1:800. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:20000.