

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo PAH****Nº de Catálogo: APRab15696**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC,ICC/IF,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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
<b>Peso Molecular</b>	51kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	PAH
<b>Nombres Alternativos</b>	PAH; Phenylalanine-4-hydroxylase; PAH; Phe-4-monooxygenase
<b>ID del Gen</b>	5053.0
<b>ID SwissProt</b>	P00439
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se elaboró contra un péptido sintetizado derivado de HAP humano. Rango de AA: 351-400.

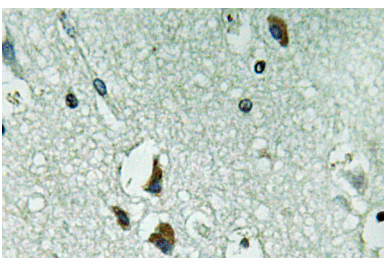
**Antecedentes**

La HAP codifica la enzima fenilalanina hidroxilasa, que es el paso limitante en el catabolismo de la fenilalanina. La deficiencia de esta actividad enzimática resulta en fenilcetonuria, un trastorno autosómico recesivo. [Proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], actividad catalítica: L-fenilalanina + tetrahidrobiopterina + O(2) = L-tirosina + 4a-hidroxitetrahidrobiopterina., cofactor: ion Fe(2+), enfermedad: Los defectos en la HAP son la causa de la hiperfenilalaninemia (HPA) [MIM:261600]. La HPA es la forma más leve de deficiencia de fenilalanina hidroxilasa., enfermedad: Los defectos en la HAP son la causa de la hiperfenilalaninemia no fenilcetonúrica (HPA no fenilcetonúrica) [MIM:261600]. La HPA no relacionada con PKU es una forma leve de deficiencia de fenilalanina hidroxilasa, caracterizada por niveles de fenilalanina persistentemente inferiores a 600 µmol, lo que permite un desarrollo intelectual y conductual normal sin tratamiento. La HPA no relacionada con PKU suele estar causada por el efecto combinado de una mutación leve de hiperfenilalaninemia y una grave. Enfermedad: Los defectos en la HAP son la causa de la fenilcetonuria (PKU) [MIM:261600]. La PKU es un error congénito autosómico recesivo del metabolismo de la fenilalanina, debido a una deficiencia grave de fenilalanina hidroxilasa. Se caracteriza por concentraciones sanguíneas de fenilalanina persistentemente superiores a 1200 µmol (concentración normal: 100 µmol), lo que suele causar retraso mental (a menos que se introduzca una dieta baja en fenilalanina en etapas tempranas de la vida). Tienen a presentar pigmentación clara, erupciones similares al eczema, epilepsia, hiperactividad extrema, estados psicóticos y un olor desagradable a "ratón", regulación enzimática: se cree que la región N-terminal de PAH contiene sitios de unión alostéricos para fenilalanina y constituye un dominio "inhibitorio" que regula la actividad de un dominio catalítico en la porción C-terminal de la molécula., información en línea: entrada de fenilalanina hidroxilasa, información en línea: base de conocimientos del locus de fenilalanina hidroxilasa, vía: degradación de aminoácidos; degradación de L-fenilalanina; ácido acetoacético y fumarato de L-fenilalanina: paso 1/6., polimorfismo: la variante Glu-274 se presenta en aproximadamente el 4% de los alelos de PAH afroamericanos. La actividad enzimática de la proteína variante es indistinguible de la de la forma de tipo salvaje., similitud: Pertenece a la familia de las hidroxilasas de aminoácidos aromáticos dependientes de biopterina., similitud: Contiene 1 dominio ACT., subunidad: Homodímero.

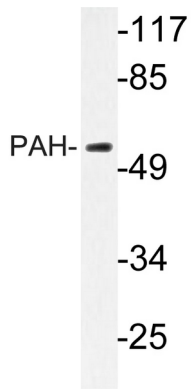
## Área de Investigación

Metabolismo de la fenilalanina; Fenilalanina; biosíntesis de tirosina y triptófano;

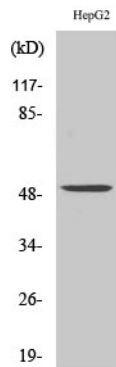
## Datos de Imagen



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



Análisis de transferencia Western del lisado de células HepG2, utilizando el anticuerpo PAH.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal PAH