

---

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo PDHA1****Nº de Catálogo: APRab15911**

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>	43kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	PDHA1
<b>Nombres Alternativos</b>	PDHA1; PHE1A; Pyruvate dehydrogenase E1 component subunit alpha; somatic form, mitochondrial; PDHE1-A type I
<b>ID del Gen</b>	5160.0
<b>ID SwissProt</b>	P08559
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la PDHA1 humana. Rango de AA: 314-363.

## Antecedentes

El complejo piruvato deshidrogenasa (PDH) es un complejo multienzimático mitocondrial de codificación nuclear que cataliza la conversión global de piruvato en acetil-CoA y CO<sub>2</sub>, y constituye el vínculo principal entre la glucólisis y el ciclo del ácido tricarbóxico (ATC). El complejo PDH está compuesto por múltiples copias de tres componentes enzimáticos: piruvato deshidrogenasa (E1), dihidrolipoamida acetiltransferasa (E2) y lipoamida deshidrogenasa (E3). La enzima E1 es un heterotetrámero de dos subunidades alfa y dos beta. Este gen codifica la subunidad alfa 1 de E1, que contiene el sitio activo de E1, y desempeña un papel clave en la función del complejo PDH. Las mutaciones en este gen se asocian con la deficiencia de piruvato deshidrogenasa E1-alfa y el síndrome de Leigh ligado al cromosoma X. Se han encontrado variantes de transcripción empalmadas alternativamente que codifican diferentes isoformas para este gen. [proporcionado por RefSeq, marzo de 2010], actividad catalítica: piruvato + [acetiltransferasa de residuo de dihidrolipoilisina] lipoilisina = [acetiltransferasa de residuo de dihidrolipoilisina] S-acetildihidrolipoilisina + CO<sub>2</sub>., cofactor: pirofosfato de tiamina., enfermedad: los defectos en PDHA1 son una causa de la deficiencia del componente E1 de la piruvato descarboxilasa (deficiencia de PDHE1) [MIM: 312170]. La deficiencia de PDHE1 es el defecto enzimático más común en pacientes con acidosis láctica primaria. Se asocia con fenotipos clínicos variables que van desde la muerte neonatal hasta la supervivencia prolongada complicada por retraso del desarrollo, convulsiones, ataxia, apnea y, en algunos casos, una forma ligada al cromosoma X del síndrome de Leigh (LS) (encefalomielopatía de Leigh), enfermedad: Los defectos en PDHA1 son la causa del síndrome de Leigh ligado al cromosoma X (LS) [MIM:308930]. El LS es un trastorno neurodegenerativo progresivo de inicio temprano con una neuropatología característica que consiste en lesiones focales bilaterales en una o más áreas del sistema nervioso central, incluido el tronco encefálico, el tálamo, los ganglios basales, el cerebelo y la médula espinal. Las lesiones son áreas de desmielinización, gliosis, necrosis, espongirosis o proliferación capilar. Los síntomas clínicos dependen de qué áreas del sistema nervioso central estén involucradas. La causa subyacente más común es un defecto en la fosforilación oxidativa. La LS puede ser una característica de una deficiencia de cualquiera de los complejos de la cadena respiratoria mitocondrial. Regulación enzimática: La actividad de E1 está regulada por la fosforilación (inactivación) y desfosforilación (activación) de la subunidad alfa. Función: El complejo piruvato deshidrogenasa cataliza la conversión global de piruvato en acetil-CoA y CO<sub>2</sub>. Contiene múltiples copias de tres componentes enzimáticos: piruvato deshidrogenasa (E1), dihidrolipoamida acetiltransferasa (E2) y lipoamida deshidrogenasa (E3). Subunidad: Tetrámero de dos subunidades alfa y dos beta. Especificidad tisular: Ubicua.

## Área de Investigación

Glucólisis / gluconeogénesis; ciclo del citrato (ciclo del TCA); biosíntesis de valina, leucina e isoleucina; metabolismo del piruvato; metabolismo del butanoato;

## Datos de Imagen



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal PDHA1 diluido a 1:2000