

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo SOD-1****Nº de Catálogo: APRab18097**

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 1:5000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	18kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	SOD1
<b>Nombres Alternativos</b>	SOD1; Superoxide dismutase [Cu-Zn]; Superoxide dismutase 1; hSod1
<b>ID del Gen</b>	6647.0
<b>ID SwissProt</b>	P00441
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la SOD-1 humana. Rango de AA: 36-85.

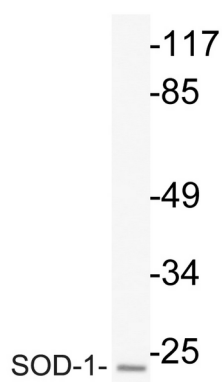
**Antecedentes**

La proteína codificada por este gen se une a los iones de cobre y zinc y es una de las dos isoenzimas responsables de la destrucción de los radicales superóxido libres en el organismo. Esta isoenzima es una proteína citoplasmática soluble que actúa como un homodímero para convertir los radicales superóxido, presentes de forma natural pero perjudiciales, en oxígeno molecular y peróxido de hidrógeno. La otra isoenzima es una proteína mitocondrial. Las mutaciones en este gen se han implicado como causas de la esclerosis lateral amiotrófica familiar. Se han descrito variantes raras de transcripción para este gen. [Proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], actividad catalítica:  $2 \text{ superóxido} + 2 \text{ H}^+ = \text{O}_2 + \text{H}_2\text{O}_2$ , cofactor: se une a 1 ion de cobre por subunidad, cofactor: se une a 1 ion de zinc por subunidad, enfermedad: los defectos en la SOD1 son la causa de la esclerosis lateral amiotrófica tipo 1 (ELA1) [MIM:105400]. La ELA1 es una forma familiar de esclerosis lateral amiotrófica, un trastorno neurodegenerativo que afecta a las neuronas motoras superiores e inferiores y provoca parálisis mortal. No se presentan anomalías sensoriales. La muerte suele ocurrir en un plazo de 2 a 5 años. Es probable que la etiología de la esclerosis lateral amiotrófica sea multifactorial, con la participación de factores genéticos y ambientales. La enfermedad se hereda en el 5-10% de los casos, dando lugar a formas familiares. Función: Destruye radicales que normalmente se producen dentro de las células y que son tóxicos para los sistemas biológicos. Información adicional: La proteína (tanto la de tipo silvestre como las variantes de ALS1) tiende a formar agregados fibrilares en ausencia del enlace disulfuro intramolecular o de iones de zinc unidos. Estos agregados pueden tener efectos citotóxicos. La unión del zinc promueve la dimerización y estabiliza la forma nativa. Información en línea: Base de datos de mutaciones genéticas de ELA. Información en línea: Entrada de la superóxido dismutasa. PTM: A diferencia de la proteína de tipo silvestre, las variantes patógenas de ALS1 Arg-38, Arg-47, Arg-86 y Ala-94 son poliubiquitinadas por RNF19A, lo que conduce a su degradación proteasómica. Similitud: Pertenece a la familia de la superóxido dismutasa Cu-Zn. Subunidad: Homodímero. Las variantes patogénicas ALS1 Arg-38, Arg-47, Arg-86 y Ala-94 interactúan con RNF19A, mientras que la proteína de tipo salvaje no lo hace.

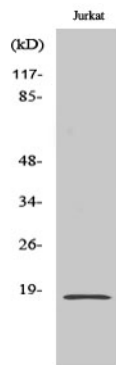
## Área de Investigación

Esclerosis lateral amiotrófica (ELA); Enfermedad de Huntington; Enfermedades priónicas;

## Datos de Imagen



Análisis de transferencia Western del lisado de células Jurkat, utilizando el anticuerpo SOD-1.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal SOD-1 diluido a 1:1000