

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo UBA1****Nº de Catálogo: APRab19503**

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>	118kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	UBA1
<b>Nombres Alternativos</b>	UBA1; A1S9T; UBE1; Ubiquitin-like modifier-activating enzyme 1; Protein A1S9; Ubiquitin-activating enzyme E1
<b>ID del Gen</b>	7317.0
<b>ID SwissProt</b>	P22314
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la región N-terminal del UBA1 humano. Rango de AA: 91-140.

## Antecedentes

La proteína codificada por este gen cataliza el primer paso en la conjugación de la ubiquitina para marcar las proteínas celulares para su degradación. Este gen complementa un defecto sensible a la temperatura en la síntesis de ADN de ratones ligado al cromosoma X y, por lo tanto, puede funcionar en la reparación del ADN. Forma parte de un grupo de genes en el cromosoma Xp11.23. Se han descrito variantes de transcripción empalmadas alternativamente que codifican la misma proteína. [proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], enfermedad: Los defectos en UBA1 son la causa de la atrofia muscular espinal ligada al cromosoma X tipo 2 (SMAX2) [MIM:301830]; también conocida como atrofia muscular espinal infantil letal ligada al cromosoma X, artrogriposis múltiple congénita distal ligada al cromosoma X o artrogriposis tipo 1 ligada al cromosoma X (AMCX1). La atrofia muscular espinal se refiere a un grupo de trastornos neuromusculares caracterizados por la degeneración de las células del asta anterior de la médula espinal, lo que lleva a debilidad muscular simétrica y atrofia. SMAX2 es una forma infantil letal que se presenta con hipotonía, arreflexia y múltiples contracturas congénitas. Función: Activa la ubiquitina adenilando primero su residuo de glicina C-terminal con ATP y, posteriormente, uniéndolo a la cadena lateral de un residuo de cisteína en E1, lo que produce un tioéster de ubiquitina-E1 y AMP libre. Otros: La molécula de E1 tiene dos sitios activos, lo que le permite alojar dos fracciones de ubiquitina a la vez. Una nueva ubiquitina forma un intermediario adenilato al transferirse la anterior al sitio tiol. Vía: Modificación de proteínas; ubiquitinación de proteínas. Similitud: Pertenece a la familia de las enzimas E1 activadoras de ubiquitina. Subunidad: Monómero (por similitud). Interactúa con GAN (a través del dominio BTB).

## Área de Investigación

Proteólisis mediada por ubiquitina; enfermedad de Parkinson;

## Datos de Imagen



Análisis Western Blot de células PC12 usando el anticuerpo policlonal UBA1. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:20000.