

Produktname: Glucuronidase β Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab11488**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Unverändert
Isotyp	IgG
Klonalität	Polyklonal
Form	Flüssig
Konzentration	1 mg/ml
Lagerung	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
Versand	Eisbeutel
Puffer	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:5000-1:20000
Molekulargewicht	78kDa

Antigen-Informationen

Genname	GUSB
Alternative Namen	GUSB; Beta-glucuronidase; Beta-G1
Gen-ID	2990.0
SwissProt ID	P08236
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid aus humanem GUSB hergestellt. Aminosäurebereich: 321–370

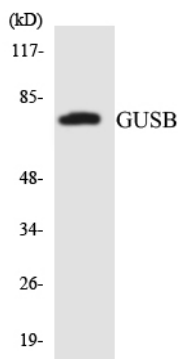
Hintergrund

Dieses Gen kodiert für eine Hydrolase, die Glykosaminoglykane, darunter Heparansulfat, Dermatansulfat und Chondroitin-4,6-sulfat, abbaut. Das Enzym bildet ein Homotetramer, das im Lysosom lokalisiert ist. Mutationen in diesem Gen führen zu Mukopolysaccharidose Typ VII. Alternatives Spleißen erzeugt mehrere Transkriptvarianten. Im menschlichen Genom existieren zahlreiche Pseudogene dieses Locus. [bereitgestellt von RefSeq, Mai 2014] Katalytische Aktivität: β -D-Glucuronosid + H₂O = D-Glucuronat + ein Alkohol. Erkrankung: Defekte im GUSB-Gen sind die Ursache der Mukopolysaccharidose Typ 7 (MPS7) [MIM:253220], auch bekannt als Sly-Syndrom. MPS7 ist eine autosomal-rezessive lysosomale Speicherkrankheit, die durch die Unfähigkeit zum Abbau von Glucuronsäure-haltigen Glykosaminoglykanen gekennzeichnet ist. Der Phänotyp ist sehr variabel und reicht von schwerem, letalem Hydrops fetalis bis hin zu milden Verlaufsformen mit Überleben bis ins Erwachsenenalter. Die meisten Patienten mit dem intermediären Phänotyp weisen eine Hepatomegalie, Skelettanomalien, ein grobes Gesicht und unterschiedlich stark ausgeprägte geistige Beeinträchtigungen auf. Hydrops fetalis ist ein generalisiertes Ödem des Fötus mit Flüssigkeitsansammlung in den Körperhöhlen. Enzymregulation: Gehemmt durch L-Asparaginsäure. Funktion: Spielt eine wichtige Rolle beim Abbau von Dermatan- und Keratansulfaten. PTM: N-glykosyliert mit 3 bis 4 Oligosaccharidketten. Ähnlichkeit: Gehört zur Glycosylhydrolase-2-Familie. Untereinheit: Homotetramer.

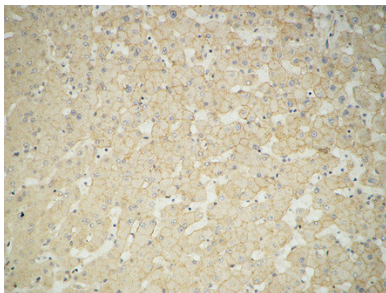
Forschungsbereich

Pentose- und Glucuronat-Umwandlungen; Stärke- und Saccharosestoffwechsel; Glykosaminoglykan-Abbau; Porphyrin- und Chlorophyllstoffwechsel; Arzneimittelstoffwechsel; Lysosom;

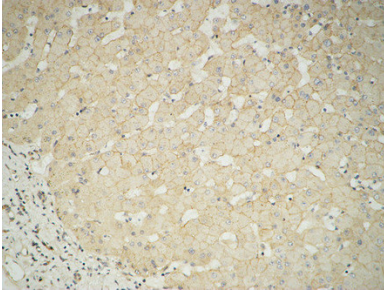
Bilddaten



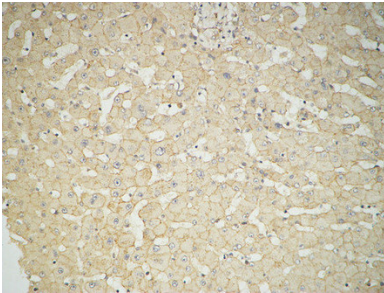
Western-Blot-Analyse der Lysate aus COLO205-Zellen unter Verwendung des GUSB-Antikörpers.



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lebergewebe. 1. Der Antikörper wurde 1:100 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antigenrückgewinnung wurde EDTA (pH 8,0) unter hohem Druck und hoher Temperatur verwendet. 3. Der Sekundäntikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min).



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lebergewebe. 1. Der Antikörper wurde 1:100 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antigenrückgewinnung wurde EDTA (pH 8,0) unter hohem Druck und hoher Temperatur verwendet. 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min).



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lebergewebe. 1. Der Antikörper wurde 1:100 verdünnt (4 °C, über Nacht). 2. Zur Antigenrückgewinnung wurde EDTA (pH 8,0) unter hohem Druck und hoher Temperatur verwendet. 3. Der Sekundärantikörper wurde 1:200 verdünnt (Raumtemperatur, 30 min).