

**Produktname: HEXA Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab11998**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

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

**Anwendung**

<b>Verdünnungsverhältnis</b>	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	60kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	HEXA
<b>Alternative Namen</b>	HEXA; Beta-hexosaminidase subunit alpha; Beta-N-acetylhexosaminidase subunit alpha; Hexosaminidase subunit A; N-acetyl-beta-glucosaminidase subunit alpha
<b>Gen-ID</b>	3073.0
<b>SwissProt ID</b>	P06865
<b>Immunogen</b>	Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von HEXA, Aminosäurebereich: 121-170

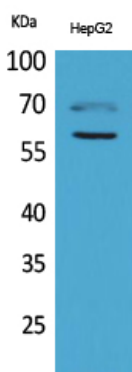
**Hintergrund**

Dieses Gen kodiert für ein Mitglied der Glycosylhydrolase-20-Proteinfamilie. Das kodierte Präproprotein wird proteolytisch prozessiert, wodurch die  $\alpha$ -Untereinheit des lysosomalen Enzyms  $\beta$ -Hexosaminidase entsteht. Dieses Enzym katalysiert zusammen mit dem Cofaktor GM2-Aktivatorprotein den Abbau des Gangliosids GM2 und anderer Moleküle mit terminalen N-Acetylhexosaminen. Mutationen in diesem Gen führen zu einer Akkumulation von GM2-Gangliosid in Neuronen und sind die Ursache neurodegenerativer Erkrankungen, die als GM2-Gangliosidosen bezeichnet werden, einschließlich der Tay-Sachs-Krankheit (GM2-Gangliosidose Typ I). Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten, von denen mindestens eine für ein proteolytisch prozessiertes Präproprotein kodiert. [bereitgestellt von RefSeq, Jan. 2016], katalytische Aktivität: Hydrolyse terminaler, nicht-reduzierender N-Acetyl-D-hexosaminreste in N-Acetyl- $\beta$ -D-hexosaminiden., Erkrankung: Defekte im HEXA-Gen sind die Ursache der GM2-Gangliosidose Typ 1 (GM2G1) [MIM:272800], auch bekannt als Tay-Sachs-Krankheit. Die GM2-Gangliosidose ist eine autosomal-rezessive lysosomale Speicherkrankheit, die durch die Akkumulation von GM2-Gangliosiden in den Nervenzellen gekennzeichnet ist. GM2G1 ist durch die Akkumulation von GM2-Gangliosiden in Abwesenheit von HEXA-Aktivität charakterisiert, was zu Neurodegeneration und, in der infantilen Form, zum Tod im frühen Kindesalter führt. GM2G1 tritt gehäuft bei aschkenasischen Juden und französischsprachigen Kanadiern im Osten von Québec auf. Es existiert in verschiedenen Formen: infantil (am häufigsten und schwersten), juvenil und adult (später Beginn). Funktion: Verantwortlich für den Abbau von GM2-Gangliosiden und einer Vielzahl anderer Moleküle mit terminalen N-Acetylhexosaminen im Gehirn und anderen Geweben. Die Form B ist gegen bestimmte Oligosaccharide aktiv. Die Form S weist keine messbare Aktivität auf. Online-Informationen: HEXA-Mutationsdatenbank, Online-Informationen: Website zur Tay-Sachs-Krankheit. PTM: Das N-Glykan an Asn-115 besteht aus Man(3)-GlcNAc(2). Ähnlichkeit: Gehört zur Glycosylhydrolase-20-Familie. Untereinheit: Es gibt 3 Formen der Beta-Hexosaminidase: Hexosaminidase A ist ein Trimer, bestehend aus einer Alpha-Untereinheit, einer Beta-Kette A und einer Beta-Kette B. Hexosaminidase B ist ein Tetramer aus zwei Untereinheiten-Beta-Ketten A und zwei Untereinheiten-Beta-Ketten B; Hexosaminidase S ist ein Homodimer aus zwei Alpha-Untereinheiten. Die beiden Beta-Ketten entstehen durch Abspaltung der Beta-Untereinheit.

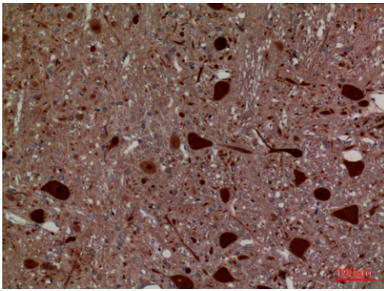
## Forschungsbereich

Andere Glykanabbauprozesse; Aminosäure- und Nucleotidstoffwechsel; Glykosaminoglykanabbau; Glykosphingolipidbiosynthese; Lysosom;

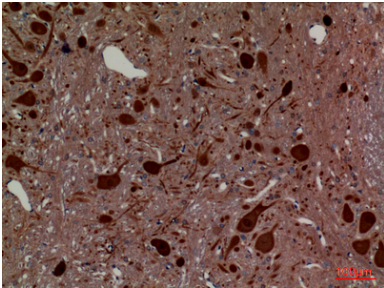
## Bilddaten



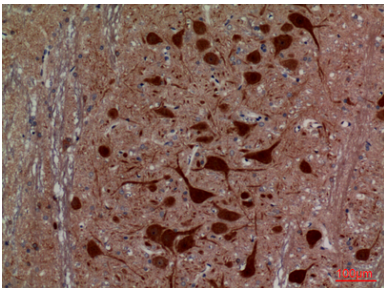
Western-Blot-Analyse von HepG2-Zellen mit einem polyklonalen HEXA-Antikörper. Der Antikörper wurde 1:1000 verdünnt. Der Sekundärantikörper wurde 1:20000 verdünnt.



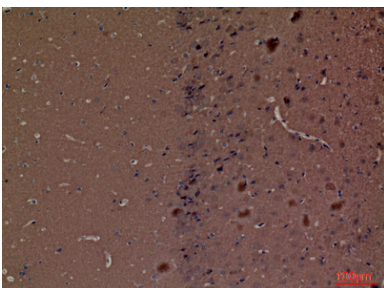
Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem Rattenhirn, Antikörperverdünnung 1:100



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem Rattenhirn, Antikörperverdünnung 1:100



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem Rattenhirn, Antikörperverdünnung 1:100



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem Mausgehirn, Antikörperverdünnung 1:100