
Produktname: Hexb Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab11999**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Ratte, Maus
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 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000
Molekulargewicht	63kDa

Antigen-Informationen

Genname	HEXB HEXB; HCC7; Beta-hexosaminidase subunit beta; Beta-N-acetylhexosaminidase subunit
Alternative Namen	beta; Hexosaminidase subunit B; Cervical cancer proto-oncogene 7 protein; HCC-7; N-acetyl-beta-glucosaminidase subunit beta
Gen-ID	3074.0
SwissProt ID	P07686
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem HEXB, hergestellt. Aminosäurebereich: 481–530

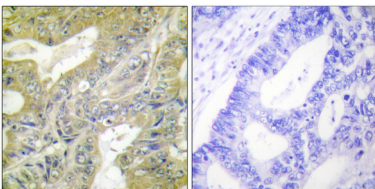
Hintergrund

Hexosaminidase B ist die Beta-Untereinheit des lysosomalen Enzyms Beta-Hexosaminidase, das zusammen mit dem Cofaktor GM2-Aktivatorprotein den Abbau des Gangliosids GM2 und anderer Moleküle mit terminalen N-Acetylhexosaminen katalysiert. Die Beta-Hexosaminidase besteht aus zwei Untereinheiten, Alpha und Beta, die von separaten Genen kodiert werden. Beide Untereinheiten gehören zur Familie 20 der Glycosylhydrolasen. Mutationen in den Genen der Alpha- oder Beta-Untereinheit führen zu einer Akkumulation von GM2-Gangliosid in Neuronen und zu neurodegenerativen Erkrankungen, den sogenannten GM2-Gangliosidosen. Mutationen im Gen der Beta-Untereinheit verursachen die Sandhoff-Krankheit (GM2-Gangliosidose Typ II). Für dieses Gen wurden alternativ gespleißte Transkriptvarianten gefunden, die für verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Mai 2014], katalytische Aktivität: Hydrolyse terminaler, nicht-reduzierender N-Acetyl-D-hexosaminreste in N-Acetyl- β -D-hexosaminiden., Erkrankung: Defekte im HEXB-Gen sind die Ursache der GM2-Gangliosidose Typ 2 (GM2G2) [MIM:268800], auch bekannt als Sandhoff-Krankheit. Die GM2-Gangliosidose ist eine autosomal-rezessive lysosomale Speicherkrankheit, die durch die Akkumulation von GM2-Gangliosiden in den Nervenzellen gekennzeichnet ist. GM2G2 ist klinisch nicht von der GM2-Gangliosidose Typ 1 zu unterscheiden und äußert sich in Schreckreaktionen, frühzeitiger Erblindung, fortschreitender motorischer und geistiger Verschlechterung, Makrozephalie und kirschroten Flecken in der Makula. Funktion: Verantwortlich für den Abbau von GM2-Gangliosiden und einer Vielzahl anderer Moleküle mit terminalen N-Acetylhexosaminen im Gehirn und anderen Geweben. Online-Informationen: HEXB-Mutationsdatenbank. PTM: N-Glykane an Asn-142 und Asn-190 bestehen aus Man(3)-GlcNAc(2) bzw. Man(5 bis 7)-GlcNAc(2). PTM: Die β -A- und β -B-Ketten entstehen durch proteolytische Prozessierung der Vorläufer- β -Kette. Ähnlichkeit: Gehört zur Glycosylhydrolase-20-Familie. Untereinheit: Es gibt drei Formen der β -Hexosaminidase. Hexosaminidase A ist ein Trimer, bestehend aus einer α -Untereinheit, einer β -Untereinheit (Kette A) und einer β -Untereinheit (Kette B); Hexosaminidase B ist ein Tetramer aus zwei β -Untereinheiten (Ketten A) und zwei β -Untereinheiten (Ketten B); Hexosaminidase S ist ein Homodimer aus zwei α -Untereinheiten. Die beiden β -Ketten entstehen durch Abspaltung der β -Untereinheit.

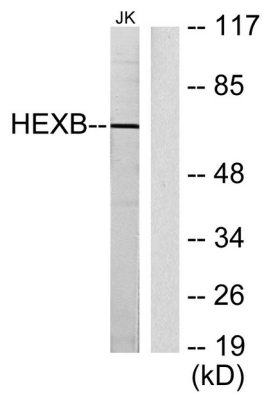
Forschungsbereich

Andere Glykanabbauprozesse; Aminosucker- und Nukleotidzuckerstoffwechsel; Glykosaminoglykanabbau; Glykosphingolipidbiosynthese; Lysosom;

Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Kolonkarzinomgewebe unter Verwendung des HEXB-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus Jurkat-Zellen unter Verwendung des HEXB-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.