

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo huntingtina (fosfo Ser421)**Nº de Catálogo: APRab04811**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	IHC, ICC/IF, ELISA
Reactividad	Humano, Ratón, Rata
Conjugación	No conjugado
Modificación	Fosforilado
Isotipo	IgG
Clonalidad	Policlonal
Formato	Líquido
Concentración	1 mg/ml
Almacenamiento	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
Envío	Bolsas de hielo
Tampon	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
Purificación	Purificación por afinidad

Aplicación

Relación de Dilución	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:10000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	HTT
Nombres Alternativos	HTT; HD; IT15; Huntingtin; Huntington disease protein; HD protein
ID del Gen	3064.0
ID SwissProt	P42858
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la huntingtina humana alrededor del sitio de fosforilación de Ser421. Rango de AA: 387-436.

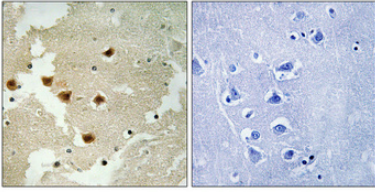
Antecedentes

huntingtina (HTT) Homo sapiens La huntingtina es un gen patológico vinculado a la enfermedad de Huntington, un trastorno neurodegenerativo caracterizado por la pérdida de neuronas estriatales. Se cree que esto se debe a una repetición de trinucleótidos expandida e inestable en el gen huntingtina, que se traduce como una repetición de poliglutamina en el producto proteico. Se ha identificado una gama bastante amplia de repeticiones de trinucleótidos (9-35) en controles normales, y un número de repeticiones superior a 40 se ha descrito como patológico. El locus huntingtina es grande, abarca 180 kb y consta de 67 exones. El gen huntingtina se expresa ampliamente y es necesario para el desarrollo normal. Se expresa como dos formas poliadeniladas alternativamente que muestran diferente abundancia relativa en diversos tejidos fetales y adultos. La transcripción más grande es de aproximadamente 13,7 kb y se expresa predominantemente en el cerebro adulto y fetal, mientras que la transcripción más pequeña de aproximadamente 10,3 kb es más ampliamente expresada. Defects in HTT are the cause of Huntington disease (HD) [MIM:143100]. HD es un trastorno neurodegenerativo autosómico dominante que se caracteriza por movimientos involuntarios (corea), deterioro motor general, trastornos psiquiátricos y demencia. La enfermedad se presenta generalmente en la tercera o cuarta década de la vida y los síntomas empeoran progresivamente, llevando a la muerte en 10 a 20 años. El inicio y el curso clínico dependen del grado de expansión de repeticiones de poli-Gln; las expansiones más largas resultan en un inicio más temprano y manifestaciones clínicas más graves. HD afecta a 1 de cada 10.000 personas de origen europeo. La neuropatología de la enfermedad de Huntington presenta un patrón distintivo con pérdida de neuronas, especialmente en el núcleo caudado y el putamen (estriado). Función: Puede desempeñar un papel en el transporte mediado por microtúbulos o en la función vesicular. Información en línea: Entrada de huntingtina. Polimorfismo: La región poli-Gln de HTT es altamente polimórfica (de 10 a 35 repeticiones) en la población normal y se expande a aproximadamente 36-120 repeticiones en pacientes con enfermedad de Huntington. La longitud de las repeticiones suele aumentar en generaciones sucesivas, pero también se contrae ocasionalmente. La región poli-Pro adyacente también es polimórfica y varía entre 7 y 12 residuos. La expansión de la poliglutamina aumenta la susceptibilidad a la escisión por apopáina y probablemente provoque una apoptosis neuronal acelerada. PTM: Escindida por la apopáina aguas abajo del tramo de poliglutamina. El fragmento amino-terminal resultante es citotóxico y provoca apoptosis. PTM: Las formas con expansión de poliglutamina expandida son ubiquitinadas específicamente por SYVN1, lo que promueve su degradación proteasomal. Similitud: Pertenece a la familia huntingtina. Similitud: Contiene 10 repeticiones HEAT. Subunidad: Se une a SH3GLB1 (por similitud). Interactúa a través de su extremo aminoterminal con PRPF40A. Interactúa con PQBP1, SETD2 y SYVN. Especificidad tisular: Se expresa ampliamente, con el máximo nivel de expresión en el cerebro (fibras nerviosas, varicosidades y terminaciones nerviosas). En el cerebro, se encuentra principalmente en la corteza cerebelosa, el neocórtex, el cuerpo estriado y la formación hipocámpal.

Área de Investigación

enfermedad de Huntington;

Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de cerebro humano incluido en parafina. El anticuerpo se diluyó a 1:100 (4°C, durante la noche). Se utilizó Tris-EDTA a alta presión y temperatura, pH 8,0, para la recuperación del antígeno. El control negativo (derecha) obtenido del anticuerpo fue preabsorbido por el péptido inmunógeno.