

**Nombre del Producto:** Anticuerpo policlonal de conejo arilsulfatasa A**Nº de Catálogo:** APRab07182

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC,ICC/IF,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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	54kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	ARSA
<b>Nombres Alternativos</b>	ARSA; Arylsulfatase A; ASA; Cerebroside-sulfatase
<b>ID del Gen</b>	410.0
<b>ID SwissProt</b>	P15289
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se elaboró contra un péptido sintetizado derivado de ARSA humano. Rango de AA: 251-300.

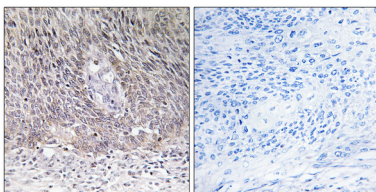
**Antecedentes**

La proteína codificada por este gen hidroliza el sulfato de cerebrósido a cerebrósido y sulfato. Los defectos en este gen conducen a la leucodistrofia metacromática (MLD), una enfermedad de desmielinización progresiva que resulta en diversos síntomas neurológicos y, en última instancia, en la muerte. Se han descrito variantes de transcripción con empalme alternativo para este gen. [proporcionado por RefSeq, diciembre de 2010], actividad catalítica: Un cerebrósido 3-sulfato + H<sub>2</sub>O = un cerebrósido + sulfato., cofactor: se une a 1 ion magnesio por subunidad., enfermedad: la actividad de la arilsulfatasa A es defectuosa en la deficiencia múltiple de sulfatasas (MSD) [MIM:272200]. La MSD es un trastorno que se caracteriza por la disminución de la actividad de todas las sulfatasas conocidas. La MSD se debe a defectos en SUMF1 que resultan en la falta de modificación postraduccional de una cisteína altamente conservada en 3-oxoalanina. Combina características de deficiencias individuales de sulfatasa, como leucodistrofia metacromática, mucopolisacaridosis, condrodisplasia punctata, hidrocefalia, ictiosis, deterioro neurológico y retraso del desarrollo. Enfermedad: Los defectos en ARSA son una causa de leucodistrofia metacromática (MLD) [MIM:250100]. La MLD es una enfermedad causada por un defecto de almacenamiento lisosomal. Se caracteriza por el almacenamiento intralisosomal de cerebrósido-3-sulfato en tejidos nerviosos y no nerviosos, con una pérdida difusa de mielina en el sistema nervioso central. La desmielinización progresiva causa diversos síntomas neurológicos, como alteraciones de la marcha, ataxias, atrofia óptica, demencia, convulsiones y tetraparesia espástica. Se pueden distinguir tres formas de la enfermedad según la edad de inicio: infantil tardía, juvenil y adulta. Función: Hidroliza el sulfato de cerebrósido. Información en línea: Entrada de arilsulfatasa A. PTM: La conversión a 3-oxoalanina (también conocida como C-formilglicina, FGly), de un residuo de serina o cisteína en procariotas y de un residuo de cisteína en eucariotas, es crucial para la actividad catalítica. Esta modificación postraduccional es gravemente defectuosa en la deficiencia múltiple de sulfatasas (EMS). Similitud: Pertenece a la familia de las sulfatasas. Subunidad: Homodímero a pH neutro y homooctámero a pH ácido. Existe como una cadena simple de 58 kDa (componente A) o como una cadena de 50 kDa (componente B) unida por enlaces disulfuro a una cadena de 7 kDa (componente C).

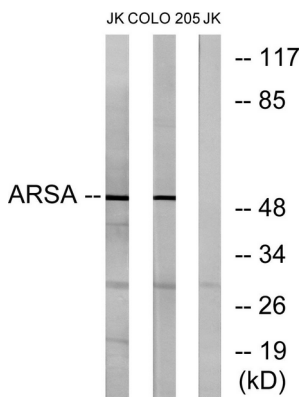
## Área de Investigación

Metabolismo de los esfingolípidos;Lisosoma;

## Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de tejido de carcinoma cervicouterino humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo ARSA. La imagen de la derecha está bloqueada con el péptido sintetizado.



Análisis de Western blot de lisados de células Jurkat y COLO, utilizando el anticuerpo ARSA. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.