

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo Btk**Nº de Catálogo: APRab07690**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reactividad	Humano, Ratón, Rata
Conjugación	No conjugado
Modificación	Sin modificar
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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
Peso Molecular	76kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	BTK
Nombres Alternativos	BTK; AGMX1; ATK; BPK; Tyrosine-protein kinase BTK; Agammaglobulinaemia tyrosine kinase; ATK; B-cell progenitor kinase; BPK; Bruton tyrosine kinase
ID del Gen	695.0
ID SwissProt	Q06187
Inmunógeno	Péptido sintetizado derivado de Btk. en rango AA: 490-570

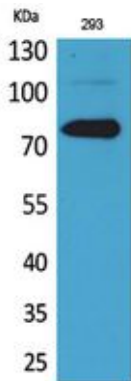
Antecedentes

La proteína codificada por este gen desempeña un papel crucial en el desarrollo de los linfocitos B. Las mutaciones en este gen causan agammaglobulinemia ligada al cromosoma X tipo 1, una inmunodeficiencia caracterizada por la incapacidad de producir linfocitos B maduros y asociada a un fallo en la reorganización de la cadena pesada de las Ig. El empalme alternativo da lugar a múltiples variantes de transcripción que codifican diferentes isoformas. [proporcionado por RefSeq, diciembre de 2013], actividad catalítica: ATP + una [proteína]-L-tirosina = ADP + un fosfato de [proteína]-L-tirosina., cofactor: se une a un ion de zinc por subunidad., enfermedad: los defectos en BTK son la causa de la agammaglobulinemia ligada al cromosoma X (XLA) [MIM:300755]; también llamada agammaglobulinemia ligada al cromosoma X tipo 1 (AGMX1) o inmunodeficiencia tipo 1 (IMD1). La XLA es una inmunodeficiencia humoral que produce defectos en el desarrollo de la vía de maduración de las células B. Los niños afectados tienen niveles normales de precélulas B en la médula ósea, pero prácticamente no tienen linfocitos B maduros circulantes. Esto provoca una deficiencia de inmunoglobulinas de todas las clases y conduce a infecciones bacterianas recurrentes como otitis, conjuntivitis, dermatitis y sinusitis durante los primeros años de vida, o incluso algunos pacientes presentan sepsis o meningitis graves, que pueden causar la muerte en pocas horas. El tratamiento en la mayoría de los casos consiste en la infusión de inmunoglobulina intravenosa. Los defectos en BTK pueden ser la causa de la hipogammaglobulinemia ligada al cromosoma X y la deficiencia aislada de la hormona del crecimiento (XLA-IGHD) [MIM:307200]; también conocida como agammaglobulinemia y deficiencia aislada de la hormona del crecimiento, síndrome de Fleisher o deficiencia aislada de la hormona del crecimiento tipo 3 (IGHD3). En casos raros, la XLA se hereda junto con la deficiencia aislada de la hormona del crecimiento (IGHD). Regulación enzimática: Inhibida por IBTK. Activada por fosforilación. Función: Desempeña un papel crucial en la ontogenia de los linfocitos B. Fosforila transitoriamente GTF2I en residuos de tirosina en respuesta a la reticulación del receptor de linfocitos B. Necesaria para la formación de complejos funcionales de unión al ADN ARID3A. Información en línea: Mutación BTK db. PTM: Autofosforilada en Tyr-223 y Tyr-551. La fosforilación de Tyr-223 puede crear un sitio de acoplamiento para una proteína que contiene SH2. Similitud: Pertenece a la superfamilia de las proteínas quinasas. Familia de las proteínas quinasas Tyr. Subfamilia TEC. Similitud: Contiene un dedo de zinc tipo Btk. Similitud: Contiene un dominio PH. Similitud: Contiene un dominio de proteína quinasa. Similitud: Contiene un dominio SH2. Similitud: Contiene un dominio SH3. Subunidad: Se une a GTF2I a través del dominio PH. Interactúa con SH3BP5 a través del dominio SH3. Interactúa con IBTK a través de su dominio PH. Interactúa con GTF2I y ARID3A.

Área de Investigación

Antígeno de células B;Fc épsilon RI;Inmunodeficiencia primaria;

Datos de Imagen



Análisis Western Blot de 293 células utilizando el anticuerpo policlonal Btk. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:20000.