

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo conexina-26**Nº de Catálogo: APRab09236**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,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,ELISA 1:5000-1:10000
Peso Molecular	26kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	GJB2
Nombres Alternativos	GJB2; Gap junction beta-2 protein; Connexin-26; Cx26
ID del Gen	2706.0
ID SwissProt	P29033
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la conexina-26 humana. Rango de AA: 45-94

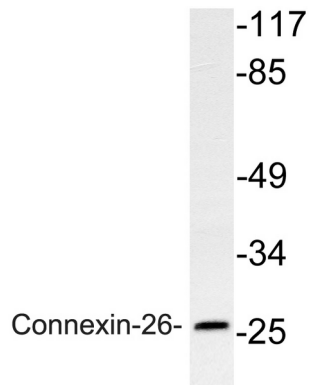
Antecedentes

Este gen codifica un miembro de la familia de proteínas de unión en hendidura. Las uniones en hendidura se caracterizaron inicialmente mediante microscopía electrónica como estructuras regionalmente especializadas en las membranas plasmáticas de células adherentes en contacto. Se demostró que estas estructuras consisten en canales intercelulares que facilitan la transferencia de iones y pequeñas moléculas entre células. Las proteínas de unión en hendidura, también conocidas como conexinas, purificadas a partir de fracciones de uniones enriquecidas de diferentes tejidos, difieren. Según las similitudes de secuencia a nivel de nucleótidos y aminoácidos, las proteínas de unión en hendidura se dividen en dos categorías: alfa y beta. Las mutaciones en este gen son responsables de hasta el 50 % de la sordera recesiva prelingual. [proporcionado por RefSeq, oct. de 2008], enfermedad: Los defectos en GJB2 son una causa del síndrome de queratitis-ictiosis-sordera (síndrome KID) [MIM:148210]; una forma autosómica dominante de displasia ectodérmica. Las displasias ectodérmicas (ED) constituyen un grupo heterogéneo de trastornos del desarrollo que afectan a los tejidos de origen ectodérmico. Las ED se caracterizan por el desarrollo anormal de dos o más estructuras ectodérmicas, como el cabello, los dientes, las uñas y las glándulas sudoríparas, con o sin signos clínicos adicionales. Cada combinación de características clínicas representa un tipo diferente de displasia ectodérmica. El síndrome KID se caracteriza por la asociación de lesiones cutáneas hiperqueratósicas con queratitis vascularizante e hipoacusia neurosensorial profunda. Las características clínicas incluyen sordera, ictiosis, fotobia, cejas ausentes o reducidas, cabello escaso o ausente en el cuero cabelludo, disminución de la sudoración y uñas displásicas en las manos y los pies. Enfermedad: Los defectos en GJB2 son una causa de queratodermia palmoplantar con sordera (PPKDFN) [MIM:148350]. PPKDFN es un trastorno autosómico dominante caracterizado por la asociación de hiperqueratosis palmoplantar con sordera neurosensorial progresiva, bilateral y de alta frecuencia., enfermedad: Los defectos en GJB2 son una causa del síndrome de Vohwinkel (VS) [MIM:124500]. El VS es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por hiperqueratosis, constricción en los dedos de manos y pies y sordera congénita., enfermedad: Los defectos en GJB2 son la causa del síndrome de Bart-Pumphrey (BPS) [MIM:149200]. El síndrome de Down es un trastorno autosómico dominante que se caracteriza por pérdida auditiva neurosensorial, queratodermia palmoplantar, almohadillas en los nudillos y leuconiquia. Presenta una variabilidad fenotípica considerable. Enfermedad: Los defectos en GJB2 son la causa del síndrome de ictiosis similar a la hixtrix con sordera (síndrome HID) [MIM:602540]. El síndrome HID es un trastorno queratinizante hereditario autosómico dominante que se caracteriza por sordera neurosensorial e hiperqueratosis puntiaguda que afecta a toda la piel. Se considera que el síndrome HID difiere del síndrome KID similar en la extensión y el tiempo de aparición de los síntomas cutáneos y la gravedad de la queratitis asociada., enfermedad: Los defectos en GJB2 son la causa de la sordera neurosensorial no sindrómica autosómica dominante tipo 3A (DFNA3A) [MIM:601544]., enfermedad: Los defectos en GJB2 son la causa de la sordera neurosensorial no sindrómica autosómica recesiva tipo 1 (DFNB1) [MIM:220290]. DFNB1 es una forma de pérdida auditiva neurosensorial. La sordera neurosensorial se produce por daño a los receptores neuronales del oído interno, las vías nerviosas que conducen al cerebro o la zona cerebral que recibe la información sonora. Función: Una unión en hendidura consiste en un grupo de pares de canales transmembrana estrechamente agrupados, los conexones, a través de los cuales se difunden materiales de bajo peso molecular de una célula a otra vecina. Información en línea: Página del gen. Polimorfismo: El alelo Thr-34 se consideró originalmente (PubMed:9139825) causante de formas de sordera neurosensorial hereditaria no sindrómica (DFNA3 y DFNB1). Similitud: Pertenece a la familia de las conexinas. Subfamilia de tipo beta (grupo I). Subunidad: Un conexón está compuesto por un hexámero de conexinas.

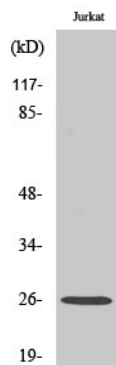
Área de Investigación

-

Datos de Imagen



Análisis de transferencia Western del lisado de células Jurkat, utilizando el anticuerpo Connexin-26.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal Conexina-26 diluido a 1:500