

---

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo cistatina B****Nº de Catálogo: APRab09693**

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, 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 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	11kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	CSTB
<b>Nombres Alternativos</b>	CSTB; CST6; STFB; Cystatin-B; CPI-B; Liver thiol proteinase inhibitor; Stefin-B
<b>ID del Gen</b>	1476.0
<b>ID SwissProt</b>	P04080
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la estefina B humana. Rango de AA: 49-98

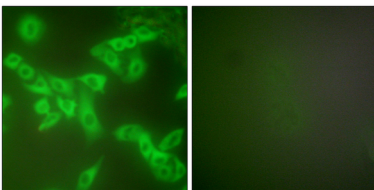
**Antecedentes**

La superfamilia de las cistatinas abarca proteínas que contienen múltiples secuencias similares a las cistatinas. Algunos de sus miembros son inhibidores activos de la cisteína proteasa, mientras que otros han perdido o quizás nunca han adquirido esta actividad inhibidora. Existen tres familias inhibidoras en la superfamilia: las cistatinas de tipo 1 (estefinas), las cistatinas de tipo 2 y los quinínógenos. Este gen codifica una estefina que funciona como inhibidor intracelular de la tior proteasa. La proteína es capaz de formar un dímero estabilizado por fuerzas no covalentes, inhibiendo la papaína y las catepsinas I, h y b. Se cree que la proteína desempeña un papel en la protección contra las proteasas que se escapan de los lisosomas. La evidencia indica que las mutaciones en este gen son responsables de los defectos primarios en pacientes con epilepsia mioclónica progresiva (EPM1). Un tipo de mutación responsable de EPM1 es la expansión en la región promotora de este gen de una enfermedad de repetición CCGGCCCGCG: Los defectos en CSTB son la causa de la epilepsia mioclónica progresiva tipo 1 (EPM1) [MIM:254800]. EPM1 es un trastorno autosómico recesivo caracterizado por mioclonías graves, sensibles a estímulos y convulsiones tónico-clónicas. El inicio, que ocurre entre los 6 y los 13 años de edad, se caracteriza por convulsiones. Las mioclonías comienzan de 1 a 5 años después. Las contracciones ocurren predominantemente en los músculos proximales de las extremidades y son bilateralmente simétricas, aunque asincrónicas. Al principio pequeñas, se vuelven tardías en el curso clínico tan violentas que la víctima es arrojada al suelo. Se desarrolla deterioro mental y eventualmente demencia.,función:Este es un inhibidor intracelular de la tior proteinasa. Inhibidor reversible de unión estrecha de las catepsinas L, H y B.,similitud:Pertenece a la familia de las cistatinas.,subunidad:Capaz de formar dímeros estabilizados por fuerzas no covalentes.

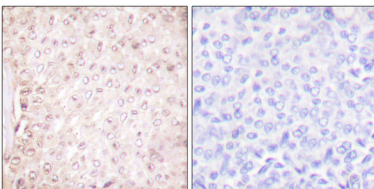
## Área de Investigación

Biología celular

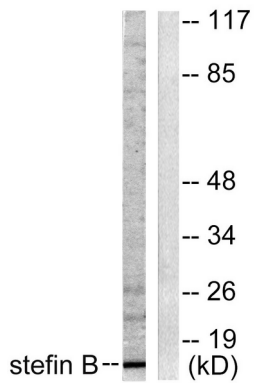
## Datos de Imagen



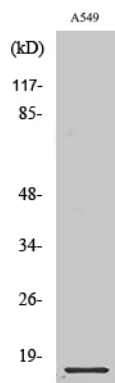
Análisis de inmunofluorescencia de células A549 con anticuerpo contra estefina B. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.



Análisis inmunohistoquímico de tejido de carcinoma mamario humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo contra la estefina B. La imagen de la derecha está bloqueada con el péptido sintetizado.



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células A549, utilizando el anticuerpo anti-estefina B. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal cistatina B diluido a 1:1000