

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo cistatina B****Nº de Catálogo: APRab09694**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	IHC, ICC/IF, ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Rata, Ratón
<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>	IHC 1:50-1:200, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:10000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	-

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	CSTB CST6 STFB
<b>Nombres Alternativos</b>	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>	Péptido sintético de proteína humana en rango AA: 20-60

**Antecedentes**

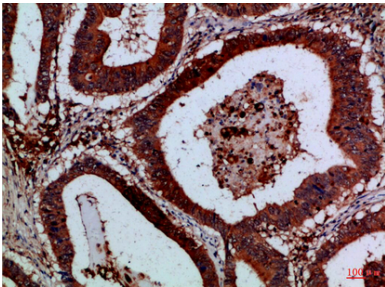
La superfamilia de las cistatinas abarca proteínas que contienen múltiples secuencias similares a las cistatinas. Algunos de sus

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 quininógenos. Este gen codifica una estefina que funciona como inhibidor intracelular de la tiol 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 CCCC GCCCGCG: 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 tiol 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.

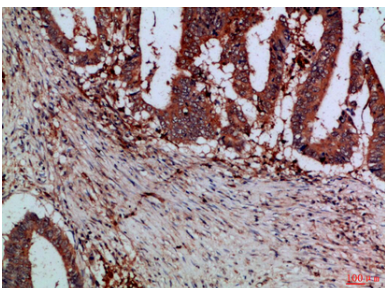
## Área de Investigación

Biología celular

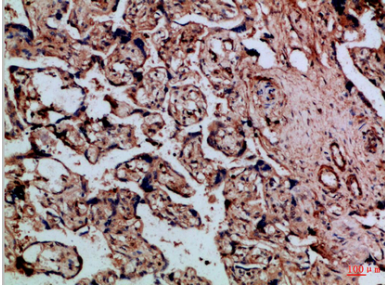
## Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico del anticuerpo contra el cáncer de colon humano incluido en parafina, diluido a 1:100



Análisis inmunohistoquímico del anticuerpo contra el cáncer de colon humano incluido en parafina, diluido a 1:100



Análisis inmunohistoquímico de placenta humana incluida en parafina, el anticuerpo se diluyó a 1:100