

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo ERAB**Nº de Catálogo: APRab10561**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reactividad	Humano, Ratón, Rata, Mono
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 1:20000-1:40000
Peso Molecular	27kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	HSD17B10
Nombres Alternativos	HSD17B10; ERAB; HADH2; MRPP2; SCHAD; XH98G2; 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase type-2; 17-beta-hydroxysteroid dehydrogenase 10; 17-beta-HSD 10; 3-hydroxy-2-methylbutyryl-CoA dehydrogenase; 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase type II; Endoplasmic
ID del Gen	3028.0
ID SwissProt	Q99714
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del ERAB humano. Rango

de AA: 111-160.

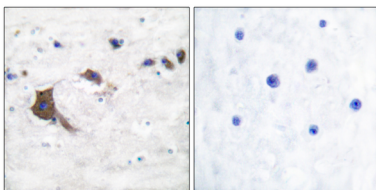
Antecedentes

Este gen codifica la 3-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa tipo II, miembro de la superfamilia de las deshidrogenasas/reductasas de cadena corta. El producto génico es una proteína mitocondrial que cataliza la oxidación de una amplia variedad de ácidos grasos y esteroides, y es una subunidad de la ribonucleasa P mitocondrial, que participa en la maduración del ARNt. Esta proteína se ha relacionado con el desarrollo de la enfermedad de Alzheimer, y las mutaciones en el gen son la causa de la deficiencia de la 17 β -hidroxiesteroide deshidrogenasa tipo 10 (HSD10). Se han identificado varias variantes de transcripción con empalme alternativo, pero solo se ha determinado la longitud completa de dos de ellas. [Proporcionado por RefSeq, agosto de 2014], actividad catalítica: (2S,3S)-3-hidroxi-2-metilbutanoil-CoA + NAD(+) = 2-metilacetoacetyl-CoA + NADH., actividad catalítica: (S)-3-hidroxiacil-CoA + NAD(+) = 3-oxoacil-CoA + NADH., enfermedad: una microduplicación cromosómica que involucra a HSD17B10 y HUWE1 es la causa del retraso mental ligado al cromosoma X tipo 17 (MRX17) [MIM:300705]; también conocido como retraso mental ligado al cromosoma X tipo 31 (MRX31). El retraso mental se caracteriza por un funcionamiento intelectual general significativamente inferior al promedio, asociado con alteraciones en la conducta adaptativa y que se manifiesta durante el período de desarrollo. A diferencia del retraso mental sindrómico o específico ligado al cromosoma X, que también se presenta con manifestaciones físicas, neurológicas y/o psiquiátricas asociadas, la deficiencia intelectual es el único síntoma primario del retraso mental no sindrómico ligado al cromosoma X., enfermedad: Los defectos en HSD17B10 son la causa de la deficiencia de 2-metil-3-hidroxi-butiril-CoA deshidrogenasa (deficiencia de MHBD) [MIM:300438]. La deficiencia de MHBD conduce a anomalías neurológicas, incluido el retraso psicomotor y, en prácticamente todos los pacientes, la pérdida de habilidades mentales y motoras., enfermedad: Los defectos en HSD17B10 son la causa del retraso mental sindrómico ligado al cromosoma X tipo 10 (MRXS10) [MIM:300220]. MRXS10 se caracteriza por retraso mental leve, coreoatetosis y comportamiento anormal., función: Funciones en la maduración del ARNt mitocondrial. Parte de la ribonucleasa P mitocondrial, una enzima compuesta por MRPP1/RG9MTD1, MRPP2/HSD17B10 y MRPP3/KIAA0391, que escinde las moléculas de ARNt en sus extremos 5'. Al interactuar con la beta-amiloide intracelular, podría contribuir a la disfunción neuronal asociada con la enfermedad de Alzheimer (EA). Similitud: Pertenece a la familia de las deshidrogenasas/reductasas de cadena corta (SDR). Subunidad: Homotetrámero (por similitud). Interactúa con MRPP1/RG9MTD1 y MRPP3/KIAA0391. Especificidad tisular: Se expresa en tejidos normales, pero se sobreexpresa en neuronas afectadas por la EA.

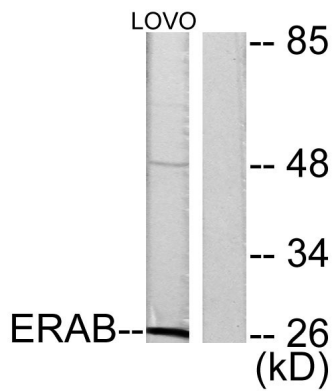
Área de Investigación

Valina; degradación de leucina e isoleucina; enfermedad de Alzheimer;

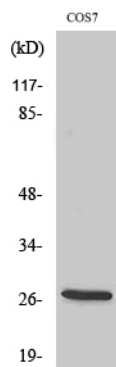
Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de tejido cerebral humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo ERAB. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células LOVO con el anticuerpo ERAB. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal ERAB