

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo GLCNE**Nº de Catálogo: APRab11459**

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 1:5000-1:10000
Peso Molecular	80kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	GNE
Nombres Alternativos	GNE; GLCNE; Bifunctional UDP-N-acetylglucosamine 2-epimerase/N-acetylmannosamine kinase; UDP-GlcNAc-2-epimerase/ManAc kinase
ID del Gen	10020.0
ID SwissProt	Q9Y223
Inmunógeno	El antisuero se elaboró contra un péptido sintetizado derivado del gen GNE humano. Rango de AA: 592-641.

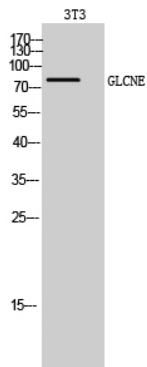
Antecedentes

La proteína codificada por este gen es una enzima bifuncional que inicia y regula la biosíntesis del ácido N-acetilneuramínico (NeuAc), precursor de los ácidos siálicos. Es una enzima limitante de la velocidad en la vía biosintética del ácido siálico. La modificación de las moléculas de la superficie celular por el ácido siálico es crucial para su función en numerosos procesos biológicos, como la adhesión celular y la transducción de señales. La sialilación diferencial de las moléculas de la superficie celular también está implicada en la tumorigenicidad y el comportamiento metastásico de las células malignas. Las mutaciones en este gen se asocian con sialuria, miopatía autosómica recesiva por cuerpos de inclusión y miopatía de Nonaka. El empalme alternativo de este gen da lugar a variantes de transcripción que codifican diferentes isoformas. [Proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], actividad catalítica: $ATP + N\text{-acil-D-manosamina} = ADP + N\text{-acil-D-manosamina 6-fosfato}$., actividad catalítica: $UDP\text{-N-acetil-D-glucosamina} = UDP\text{-N-acetil-D-manosamina}$., enfermedad: Los defectos en la GNE son causa de sialuria [MIM:269921]; también conocida como sialuria de tipo francés. En la sialuria, el ácido siálico libre se acumula en el citoplasma y se secretan cantidades de gramos de ácido neuramínico en la orina. El defecto metabólico implica la falta de inhibición por retroalimentación de la UDP-GlcNAc 2-epimerasa por CMP-Neu5Ac, lo que resulta en una sobreproducción constitutiva de Neu5Ac libre. Las características clínicas incluyen grados variables de retraso del desarrollo, rasgos faciales toscos y hepatomegalia. La herencia de la sialuria es autosómica dominante., enfermedad: Los defectos en GNE son la causa de la miopatía por cuerpos de inclusión tipo 2 (IBM2) [MIM:600737]. Las miopatías hereditarias por cuerpos de inclusión son un grupo de trastornos neuromusculares que se caracterizan por el inicio en la edad adulta, debilidad distal y proximal lentamente progresiva y una patología muscular típica que incluye vacuolas con borde e inclusiones filamentosas. IBM2 es un trastorno autosómico recesivo que afecta principalmente a los músculos de las piernas, pero con una distribución inusual que respeta los cuádriceps como también se observa en la miopatía de Nonaka., enfermedad: Los defectos en GNE son la causa de la miopatía de Nonaka (NM) [MIM:605820]; también conocida como miopatía distal con vacuolas con borde (DMRV). NM es un trastorno muscular autosómico recesivo, alélico a la miopatía por cuerpos de inclusión 2. Se caracteriza por debilidad del compartimento anterior de las extremidades inferiores con inicio en la edad adulta temprana y conservación de los músculos cuádriceps. Al igual que la miopatía por cuerpos de inclusión, la NM se caracteriza histológicamente por la presencia de numerosas vacuolas con borde sin cambios inflamatorios en muestras musculares. Regulación enzimática: Regulación alostérica (probable); inhibida por retroalimentación por el ácido N-acetilneuramínico monofosfato de citidina (CMP-Neu5Ac), producto final de la biosíntesis del ácido neuramínico. Su actividad depende de la oligomerización. El monómero es inactivo, mientras que el dímero cataliza únicamente la fosforilación de la N-acetilmanosamina; el hexámero es completamente activo para ambas actividades enzimáticas (por similitud). Se regula positivamente tras la fosforilación dependiente de PKC. Función: Regula e inicia la biosíntesis del ácido N-acetilneuramínico (NeuAc), precursor de los ácidos siálicos. Desempeña un papel esencial en el desarrollo temprano (por similitud). Es necesario para la sialilación normal en las células hematopoyéticas. La sialilación está implicada en la adhesión celular, la transducción de señales, la tumorigenicidad y el comportamiento metastásico de las células malignas. Vía: Metabolismo de aminoazúcares; biosíntesis del ácido N-acetilneuramínico. PTM: Fosforilada por PKC. Similitud: En la sección C-terminal; pertenece a la familia ROK (nagC/xyIR). Similitud: En la sección N-terminal; pertenece a la familia UDP-N-acetilglucosamina 2-epimerasa. Subunidad: Homodímero y homohexámero. Especificidad tisular: Mayor expresión en hígado y placenta. También se encuentra en corazón, cerebro, pulmón, riñón, músculo esquelético y páncreas.

Área de Investigación

Metabolismo de aminoazúcares y nucleótidos azúcares;

Datos de Imagen



Análisis Western Blot de células 3T3 utilizando el anticuerpo policlonal GLCNE diluido a 1:500