

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo glucuronidasa  $\beta$** **Nº de Catálogo: APRab11488**

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, Ratón, 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 $-20^{\circ}\text{C}$ (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 1:50-1:200,ELISA 1:5000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	78kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	GUSB
<b>Nombres Alternativos</b>	GUSB; Beta-glucuronidase; Beta-G1
<b>ID del Gen</b>	2990.0
<b>ID SwissProt</b>	P08236
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la GUSB humana. Rango de AA: 321-370.

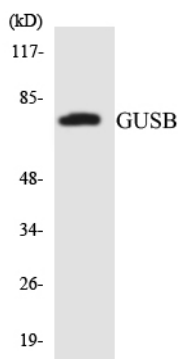
**Antecedentes**

Este gen codifica una hidrolasa que degrada glicosaminoglicanos, como el heparán sulfato, el dermatán sulfato y el condroitín-4,6-sulfato. La enzima forma un homotetrámero localizado en el lisosoma. Las mutaciones en este gen provocan la mucopolisacaridosis tipo VII. El empalme alternativo produce múltiples variantes de transcripción. Existen numerosos pseudogenes de este locus en el genoma humano. [Proporcionado por RefSeq, mayo de 2014], actividad catalítica: Un beta-D-glucurónido + H<sub>2</sub>O = D-glucuronato + un alcohol., enfermedad: Los defectos en GUSB son la causa de la mucopolisacaridosis tipo 7 (MPS7) [MIM:253220], también conocida como síndrome de Sly. La MPS7 es una enfermedad autosómica recesiva de depósito lisosomal que se caracteriza por la incapacidad de degradar glicosaminoglicanos que contienen ácido glucurónico. El fenotipo es muy variable, desde hidropesía fetal grave y letal hasta formas leves con supervivencia hasta la edad adulta. La mayoría de los pacientes con fenotipo intermedio presentan hepatomegalia, anomalías esqueléticas, cara tosca y grados variables de deterioro mental. Enfermedad: La mucopolisacaridosis tipo 7 se asocia con hidropesía fetal no inmunitaria [MIM:236750]. La hidropesía fetal es un edema generalizado del feto con acumulación de líquido en las cavidades corporales.,regulación enzimática:Inhibida por el ácido L-aspartico.,función:Desempeña un papel importante en la degradación de dermatán y queratán sulfatos.,PTM:N-glicosilado con 3 a 4 cadenas de oligosacáridos.,similitud:Pertenece a la familia de las glicosil hidrolasas 2.,subunidad:Homotetrámero.

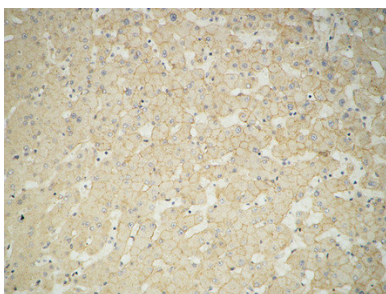
## Área de Investigación

Interconversiones de pentosas y glucuronatos; Metabolismo del almidón y la sacarosa; Degradación de glicosaminoglicanos; Metabolismo de porfirinas y clorofilas; Metabolismo de fármacos; Lisosomas;

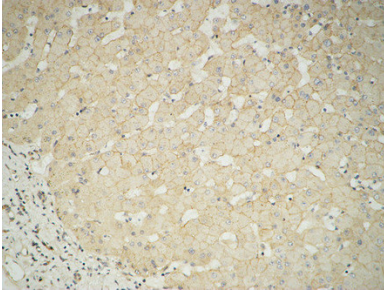
## Datos de Imagen



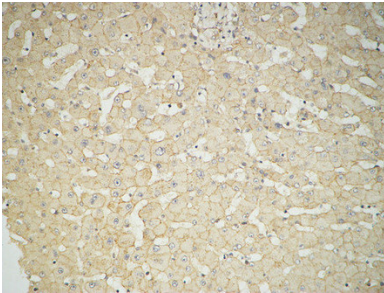
Análisis de transferencia Western de los lisados de células COLO205 utilizando el anticuerpo GUSB.



Análisis inmunohistoquímico de hígado humano incluido en parafina. 1. El anticuerpo se diluyó a 1:100 (4°C, durante la noche). 2. Se utilizó EDTA de alta presión y temperatura, pH 8,0 para la recuperación del antígeno. 3. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:200 (temperatura ambiente, 30 min).



Análisis inmunohistoquímico de hígado humano incluido en parafina. 1. El anticuerpo se diluyó a 1:100 (4°C, durante la noche). 2. Se utilizó EDTA de alta presión y temperatura, pH 8,0 para la recuperación del antígeno. 3. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:200 (temperatura ambiente, 30 min).



Análisis inmunohistoquímico de hígado humano incluido en parafina. 1. El anticuerpo se diluyó a 1:100 (4°C, durante la noche). 2. Se utilizó EDTA de alta presión y temperatura, pH 8,0 para la recuperación del antígeno. 3. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:200 (temperatura ambiente, 30 min).