

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo Hamartin**Nº de Catálogo: APRab11891**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,ELISA
Reactividad	Humano, Rata, Ratón
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,ELISA 1:10000-1:20000
Peso Molecular	130kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	TSC1 KIAA0243 TSC
Nombres Alternativos	tuberous sclerosis 1
ID del Gen	7248.0
ID SwissProt	Q92574
Inmunógeno	Péptido sintetizado derivado de Hamartin. en rango AA: 360-440

Antecedentes

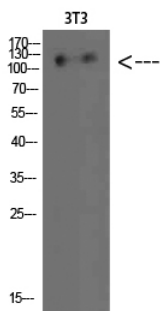
Este gen codifica una proteína inhibidora del crecimiento que se cree que desempeña un papel en la estabilización de la

tuberina. Las mutaciones en este gen se han asociado con la esclerosis tuberosa. El empalme alternativo da lugar a múltiples variantes de transcripción. [proporcionado por RefSeq, junio de 2009], enfermedad: Los defectos en TSC1 son la causa del complejo de esclerosis tuberosa (TSC) [MIM:191100]. La base molecular del TSC es un deterioro funcional del complejo hamartina-tuberina. El TSC es un trastorno multisistémico autosómico dominante que afecta especialmente al cerebro, los riñones, el corazón y la piel. El TSC se caracteriza por hamartomas (crecimientos excesivos benignos predominantemente de un tipo de célula o tejido que se producen normalmente en el órgano) y hamartias (anomalías del desarrollo de la combinación de tejidos). Los síntomas clínicos pueden variar desde máculas hipopigmentadas benignas en la piel hasta retraso mental profundo con convulsiones intratables y muerte prematura por diversas causas asociadas a la enfermedad. Enfermedad: Los defectos en TSC1 pueden ser una causa de displasia cortical focal de células de globo de Taylor (FCD BC) [MIM:607341]. La FCD BC es un subtipo de displasias corticales vinculadas a la epilepsia crónica intratable. Las displasias corticales muestran un amplio espectro de cambios estructurales, que parecen resultar de cambios en la proliferación, migración, diferenciación y apoptosis de precursores neuronales y neuronas durante el desarrollo cortical. Dominio: El supuesto dominio C-terminal en espiral es necesario para la interacción con TSC2. Función: Implicado como supresor tumoral. Podría tener una función en el transporte vesicular. La interacción entre TSC1 y TSC2 puede facilitar el acoplamiento vesicular. PTM: Se fosforila tras daño del ADN, probablemente por ATM o ATR. PTM: La fosforilación en Ser-505 no afecta la interacción con TSC2. Ubicación subcelular: En estado estacionario, se encuentra asociada a las membranas. Subunidad: Interactúa con TSC2, lo que estabiliza TSC2. En ausencia de TSC2, TSC1 se autoagrega. Interactúa con DOCK7. Especificidad tisular: Altamente expresada en músculo esquelético, seguida de corazón, cerebro, placenta, páncreas, pulmón, hígado y riñón. También se expresa en células renales embrionarias.

Área de Investigación

mTOR;Receptor_de_insulina;

Datos de Imagen



Análisis de Western Blot de células 3T3 con anticuerpo policlonal Hamartin diluido a 1:500. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:20000.