

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo HEXA

Nº de Catálogo: APRab11998

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 1:10000-1:20000
Peso Molecular	60kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	HEXA
Nombres Alternativos	HEXA; Beta-hexosaminidase subunit alpha; Beta-N-acetylhexosaminidase subunit alpha; Hexosaminidase subunit A; N-acetyl-beta-glucosaminidase subunit alpha
ID del Gen	3073.0
ID SwissProt	P06865
Inmunógeno	Péptido sintetizado derivado de HEXA. en el rango de AA: 121-170

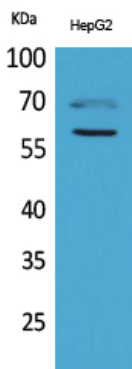
Antecedentes

Este gen codifica un miembro de la familia de proteínas glicosil hidrolasa 20. La preproteína codificada se procesa proteolíticamente para generar la subunidad alfa de la enzima lisosomal beta-hexosaminidasa. Esta enzima, junto con el cofactor GM2, la proteína activadora, cataliza la degradación del gangliósido GM2 y otras moléculas que contienen N-acetil hexosaminas terminales. Las mutaciones en este gen provocan la acumulación del gangliósido GM2 en las neuronas, causa subyacente de los trastornos neurodegenerativos denominados gangliosidosis GM2, incluida la enfermedad de Tay-Sachs (gangliosidosis GM2 tipo I). El empalme alternativo da lugar a múltiples variantes de transcripción, al menos una de las cuales codifica una preproteína que se procesa proteolíticamente. [Proporcionado por RefSeq, enero de 2016], actividad catalítica: Hidrólisis de residuos terminales no reductores de N-acetil-D-hexosamina en N-acetil-beta-D-hexosaminidas., enfermedad: Los defectos en HEXA son la causa de la gangliosidosis GM2 tipo 1 (GM2G1) [MIM:272800]; también conocida como enfermedad de Tay-Sachs. La gangliosidosis GM2 es una enfermedad autosómica recesiva de depósito lisosomal caracterizada por la acumulación de gangliósidos GM2 en las neuronas. La GM2G1 se caracteriza por la acumulación de gangliósidos GM2 en ausencia de actividad de HEXA, lo que provoca neurodegeneración y, en la forma infantil, la muerte en la primera infancia. La GM2G1 tiene una mayor incidencia entre los judíos asquenazíes y los francocanadienses del este de Quebec. Existe en varias formas: infantil (más común y más grave), juvenil y adulta (inicio tardío), función: Responsable de la degradación de los gangliósidos GM2, y una variedad de otras moléculas que contienen N-acetil hexosaminas terminales, en el cerebro y otros tejidos. La forma B es activa contra ciertos oligosacáridos. La forma S no tiene actividad medible., información en línea: base de datos de mutaciones HEXA, información en línea: sitio web de la enfermedad de Tay Sachs, PTM: El glicano ligado a N en Asn-115 consiste en Man(3)-GlcNAc(2), similitud: Pertenece a la familia de las glicosil hidrolasas 20., subunidad: Hay 3 formas de beta-hexosaminidasa: la hexosaminidasa A es un trímero compuesto por una subunidad alfa, una subunidad beta de la cadena A y una subunidad beta de la cadena B; la hexosaminidasa B es un tetrámero de dos subunidades beta de las cadenas A y dos subunidades beta de las cadenas B; La hexosaminidasa S es un homodímero de dos subunidades alfa. Las dos cadenas beta se derivan de la escisión de la subunidad beta.

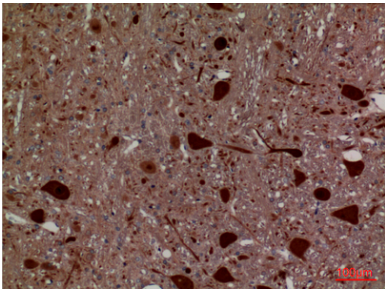
Área de Investigación

Degradación de otros glicanos; Metabolismo de amino azúcares y nucleótidos azúcares; Degradación de glicosaminoglicanos; Biosíntesis de glicosfingolípidos; Biosíntesis de glicosfingolípidos; Lisosoma;

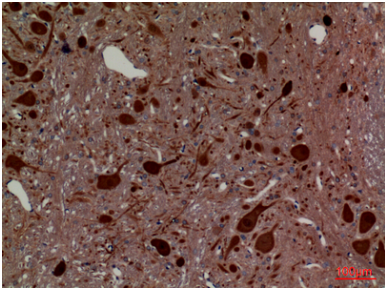
Datos de Imagen



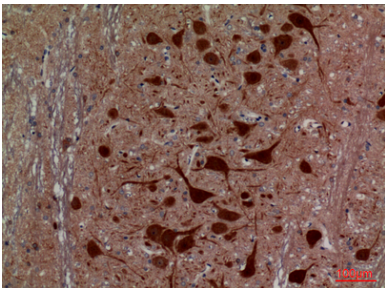
Análisis de Western blot de células HepG2 con anticuerpo policlonal HEXA. El anticuerpo se diluyó a 1:1000. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:20000.



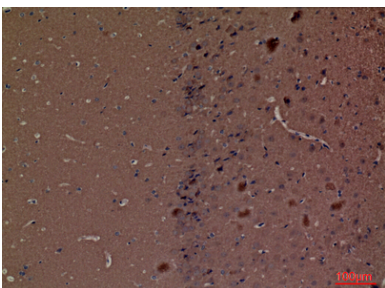
Análisis inmunohistoquímico de cerebro de rata incluido en parafina, el anticuerpo se diluyó a 1:100



Análisis inmunohistoquímico de cerebro de rata incluido en parafina, el anticuerpo se diluyó a 1:100



Análisis inmunohistoquímico de cerebro de rata incluido en parafina, el anticuerpo se diluyó a 1:100



Análisis inmunohistoquímico de cerebro de ratón incluido en parafina, el anticuerpo se diluyó a 1:100