

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo Hexb**Nº de Catálogo: APRab11999**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,IHC,ICC/IF,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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:10000-1:20000
Peso Molecular	63kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	HEXB HEXB; HCC7; Beta-hexosaminidase subunit beta; Beta-N-acetylhexosaminidase subunit
Nombres Alternativos	beta; Hexosaminidase subunit B; Cervical cancer proto-oncogene 7 protein; HCC-7; N-acetyl-beta-glucosaminidase subunit beta
ID del Gen	3074.0
ID SwissProt	P07686
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del HEXB humano. Rango de AA: 481-530.

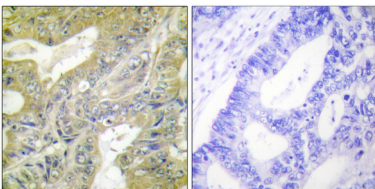
Antecedentes

La hexosaminidasa B es la subunidad beta de la enzima lisosomal beta-hexosaminidasa que, junto con el cofactor GM2, la proteína activadora, cataliza la degradación del gangliósido GM2 y otras moléculas que contienen N-acetil hexosaminas terminales. La beta-hexosaminidasa se compone de dos subunidades, alfa y beta, codificadas por genes separados. Ambas subunidades alfa y beta de la beta-hexosaminidasa pertenecen a la familia 20 de glicosil hidrolasas. Las mutaciones en los genes de las subunidades alfa o beta provocan la acumulación del gangliósido GM2 en neuronas y trastornos neurodegenerativos denominados gangliosidosis GM2. Las mutaciones en el gen de la subunidad beta provocan la enfermedad de Sandhoff (gangliosidosis GM2 tipo II). Se han encontrado variantes de transcripción con empalme alternativo que codifican diferentes isoformas para este gen. [Proporcionado por RefSeq, mayo de 2014], actividad catalítica: Hidrólisis de residuos terminales no reductores de N-acetil-D-hexosamina en N-acetil-beta-D-hexosaminidas., enfermedad: Defectos en HEXB causan la gangliosidosis GM2 tipo 2 (GM2G2) [MIM:268800]; también conocida como enfermedad de Sandhoff. La gangliosidosis GM2 es una enfermedad autosómica recesiva de depósito lisosomal caracterizada por la acumulación de gangliósidos GM2 en las neuronas. GM2G2 es clínicamente indistinguible de la gangliosidosis GM2 tipo 1, presentando reacciones de sobresalto, ceguera temprana, deterioro motor y mental progresivo, macrocefalia y manchas rojo cereza en la mácula., 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., Información en línea: Base de datos de mutaciones HEXB, PTM: Los glicanos ligados a N en Asn-142 y Asn-190 consisten en Man(3)-GlcNAc(2) y Man(5 a 7)-GlcNAc(2), respectivamente., PTM: Las cadenas beta-A y beta-B se producen por procesamiento proteolítico de la cadena beta precursora., Similitud: Pertenecer a la familia de las glicosil hidrolasas 20., Subunidad: Hay 3 formas de beta-hexosaminidasa: la hexosaminidasa A es un trímero compuesto De 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 la cadena A y dos subunidades beta de la cadena B; la hexosaminidasa S es un homodímero de dos subunidades alfa. Las dos cadenas beta se derivan de la escisión de la subunidad beta.

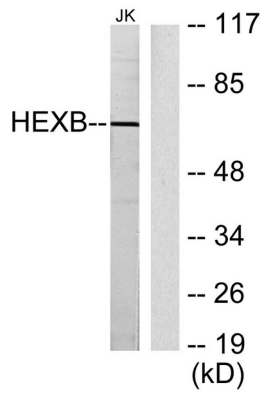
Área de Investigación

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 inmunohistoquímico de tejido de carcinoma de colon humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo HEXB. La imagen de la derecha está bloqueada con el péptido sintetizado.



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