

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo huntingtina**Nº de Catálogo: APRab12285**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	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	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:10000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	HTT
Nombres Alternativos	HTT; HD; IT15; Huntingtin; Huntington disease protein; HD protein
ID del Gen	3064.0
ID SwissProt	P42858
Inmunógeno	El antisuero se elaboró contra el péptido sintetizado derivado de la huntingtina humana. Rango de AA: 387-436.

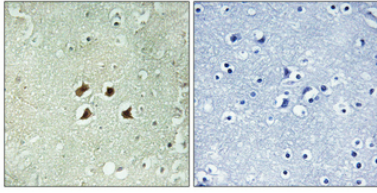
Antecedentes

huntingtina (HTT) Homo sapiens La huntingtina es un gen patológico vinculado a la enfermedad de Huntington, un trastorno neurodegenerativo caracterizado por la pérdida de neuronas estriatales. Se cree que esto se debe a una repetición de trinucleótidos expandida e inestable en el gen huntingtina, que se traduce como una repetición de poliglutamina en el producto proteico. Se ha identificado una gama bastante amplia de repeticiones de trinucleótidos (9-35) en controles normales, y un número de repeticiones superior a 40 se ha descrito como patológico. El locus huntingtina es grande, abarca 180 kb y consta de 67 exones. El gen huntingtina se expresa ampliamente y es necesario para el desarrollo normal. Se expresa como dos formas poliadeniladas alternativamente que muestran diferente abundancia relativa en diversos tejidos fetales y adultos. La transcripción más grande es de aproximadamente 13,7 kb y se expresa predominantemente en el cerebro adulto y fetal, mientras que la transcripción más pequeña de aproximadamente 10,3 kb es más ampliamente expresada. Defects in HTT are the cause of Huntington disease (HD) [MIM:143100]. HD es un trastorno neurodegenerativo autosómico dominante que se caracteriza por movimientos involuntarios (corea), deterioro motor general, trastornos psiquiátricos y demencia. La enfermedad se presenta generalmente en la tercera o cuarta década de la vida y los síntomas empeoran progresivamente, llevando a la muerte en 10 a 20 años. El inicio y el curso clínico dependen del grado de expansión de repeticiones de poli-Gln; las expansiones más largas resultan en un inicio más temprano y manifestaciones clínicas más graves. HD afecta a 1 de cada 10.000 personas de origen europeo. La neuropatología de la enfermedad de Huntington presenta un patrón distintivo con pérdida de neuronas, especialmente en el núcleo caudado y el putamen (estriado). Función: Puede desempeñar un papel en el transporte mediado por microtúbulos o en la función vesicular. Información en línea: Entrada de huntingtina. Polimorfismo: La región poli-Gln de HTT es altamente polimórfica (de 10 a 35 repeticiones) en la población normal y se expande a aproximadamente 36-120 repeticiones en pacientes con enfermedad de Huntington. La longitud de las repeticiones suele aumentar en generaciones sucesivas, pero también se contrae ocasionalmente. La región poli-Pro adyacente también es polimórfica y varía entre 7 y 12 residuos. La expansión de la poliglutamina aumenta la susceptibilidad a la escisión por apopáina y probablemente provoque una apoptosis neuronal acelerada. PTM: Escindida por la apopáina aguas abajo del tramo de poliglutamina. El fragmento amino-terminal resultante es citotóxico y provoca apoptosis. PTM: Las formas con expansión de poliglutamina expandida son ubiquitinadas específicamente por SYVN1, lo que promueve su degradación proteasomal. Similitud: Pertenece a la familia huntingtina. Similitud: Contiene 10 repeticiones HEAT. Subunidad: Se une a SH3GLB1 (por similitud). Interactúa a través de su extremo aminoterminal con PRPF40A. Interactúa con PQBP1, SETD2 y SYVN. Especificidad tisular: Se expresa ampliamente, con el máximo nivel de expresión en el cerebro (fibras nerviosas, varicosidades y terminaciones nerviosas). En el cerebro, se encuentra principalmente en la corteza cerebelosa, el neocórtex, el cuerpo estriado y la formación hipocámpal.

Área de Investigación

enfermedad de Huntington;

Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de cerebro humano incluido en parafina. El anticuerpo se diluyó a 1:100 (4°C, durante la noche). Se utilizó Tris-EDTA a alta presión y temperatura, pH 8,0, para la recuperación del antígeno. El control negativo (derecha) obtenido del anticuerpo fue preabsorbido por el péptido inmunógeno.