

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo HUWE1**Nº de Catálogo: APRab12290**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	IHC, ICC/IF
Reactividad	Humano, 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 conteniendo 50% de glicerol, y 0,02% de conservante nuevo tipo N.
Purificación	Purificación por afinidad

Aplicación

Relación de Dilución	IHC 1:50-1:300, ICC/IF 1:50-1:200
Peso Molecular	481kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	HUWE1
Nombres Alternativos	KIAA0312 KIAA1578 UREB1 HSPC272
ID del Gen	10075.0
ID SwissProt	Q7Z6Z7
Inmunógeno	Péptido sintetizado derivado de una región parcial de la proteína humana

Antecedentes

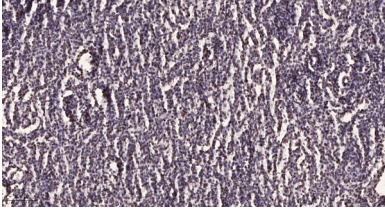
Este gen codifica una proteína que contiene un dominio C-terminal HECT (E6AP tipo E3 ubiquitina proteína ligasa) que funciona como una ubiquitina ligasa E3. La proteína codificada es necesaria para la ubiquitinación y posterior degradación de

la proteína antiapoptótica Mcl1 (secuencia 1 de leucemia de células mieloides (relacionada con BCL2)). Esta proteína también ubiquitina el supresor tumoral p53, las histonas centrales y la ADN polimerasa beta. Las mutaciones en este gen se asocian con el retraso mental sindrómico ligado al cromosoma X de tipo Turner. [proporcionado por RefSeq, agosto de 2013], enfermedad: Una microduplicación cromosómica que involucra a HUWE1 y HSD17B10 es la causa del retraso mental ligado al cromosoma X tipo 17 (MRX17) [MIM:300705]; también conocido como retraso mental ligado al cromosoma X tipo 31 (MRX31). El retraso mental se caracteriza por un funcionamiento intelectual general significativamente inferior al promedio, asociado con deficiencias en la conducta adaptativa y manifestado durante el período de desarrollo. A diferencia del retraso mental sindrómico o específico ligado al cromosoma X, que también presenta manifestaciones físicas, neurológicas y/o psiquiátricas asociadas, la deficiencia intelectual es el único síntoma primario del retraso mental no sindrómico ligado al cromosoma X. Enfermedad: Los defectos en HUWE1 son la causa del retraso mental sindrómico de tipo Turner ligado al cromosoma X (MRXST) [MIM:300706]; también conocido como síndrome de retraso mental y macrocefalia. El MRXST muestra variabilidad clínica. Los fenotipos asociados incluyen macrocefalia y contracturas variables. Dominio: El dominio HECT media la inhibición de la actividad transcripcional de p53. Función: La ubiquitina-proteína ligasa E3 media la ubiquitinación y la posterior degradación proteasomal de las proteínas diana. Regula la apoptosis catalizando la poliubiquitinación y degradación de MCL1. También ubiquitina el supresor tumoral p53 y las histonas centrales, como H1, H2A, H2B, H3 y H4. Se une a una secuencia similar a un iniciador en el gen de la preprodinorfina. Regula la diferenciación y proliferación neuronal catalizando la poliubiquitinación y degradación de MYCN. Puede regular la abundancia de CDC6 tras daño en el ADN mediante la poliubiquitinación y la degradación dirigida de CDC6. Vía: Modificación de proteínas; ubiquitinación de proteínas. PTM: Fosforilado en tirosina. La fosforilación es probablemente necesaria para su capacidad de inhibir la transactivación de TP53., PTM:Fosforilado tras daño del ADN, probablemente por ATM o ATR., precaución de secuencia:ADNc quimérico, contiene la parte C-terminal de ATP5I., similitud:Pertenece a la familia TOM1/PTR1., similitud:Contiene 1 dominio HECT (ubiquitina-proteína ligasa E3 tipo E6AP), similitud:Contiene 1 dominio UBA., similitud:Contiene 1 repetición UIM (motivo de interacción con ubiquitina), similitud:Contiene 1 dominio WWE., ubicación subcelular:Se expresa principalmente en el citoplasma de la mayoría de los tejidos, excepto en el núcleo de las espermatogonias, espermatoцитos primarios y células neuronales (por similitud). Predominantemente citosólico o perinuclear en algunas células de carcinoma colorrectal. Subunidad: Interactúa con la isoforma p14ARF de CDKN2A, que inhibe fuertemente la actividad de la ubiquitina ligasa HUWE1. Interactúa con MYCN y CDC6. Especificidad tisular: Se expresa débilmente en corazón, cerebro y placenta, pero no en otros tejidos. Se expresa en diversas líneas celulares, predominantemente en las de carcinomas colorrectales.

Área de Investigación

Proteólisis mediada por ubiquitina;

Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de un tumor cerebral humano incluido en parafina. 1. El anticuerpo se diluyó a 1:200 (4°C durante la noche). 2. Se utilizó Tris-EDTA, pH 9,0 para la recuperación del antígeno. 3. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:200 (temperatura ambiente, 45 min).