

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo anti-miotubularina**Nº de Catálogo: APRab14349**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,IHC
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 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 1:50-1:300
Peso Molecular	70kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	MTM1
Nombres Alternativos	MTM1; CG2; Myotubularin
ID del Gen	4534.0
ID SwissProt	Q13496
Inmunógeno	El antisuero se elaboró contra el péptido sintetizado derivado de la miotubularina humana. Rango de AA: 241-290.

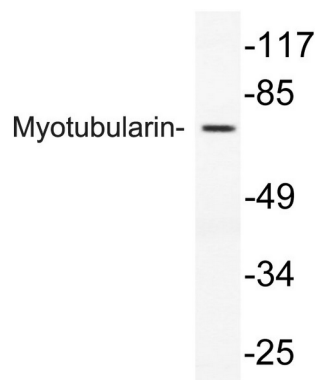
Antecedentes

Este gen codifica una fosfatasa de doble especificidad que actúa tanto sobre la fosfotirosina como sobre la fosfoserina. Es necesaria para la diferenciación de las células musculares y se han identificado mutaciones en este gen como responsables de la miopatía miotubular ligada al cromosoma X. [Proporcionado por RefSeq, julio de 2008], actividad catalítica: Proteína tirosina fosfato + H₂O = proteína tirosina + fosfato., precaución: La secuencia que se muestra aquí se deriva de un proceso de análisis automático de Ensembl y debe considerarse como datos preliminares., enfermedad: Los defectos en MTM1 son la causa de la miopatía centronuclear ligada al cromosoma X (XCNM) [MIM:310400]; también conocida como miopatía miotubular ligada al cromosoma X (XLMTM) o miopatía miotubular tipo 1 (MTM1). Las miopatías centronucleares son trastornos musculares congénitos que se caracterizan por debilidad y atrofia muscular progresiva que afecta principalmente a los músculos de la cintura escapular, el tronco y el cuello. También pueden afectar a los músculos distales. La debilidad puede presentarse durante la infancia o la adolescencia o no manifestarse hasta la tercera década de la vida. La ptosis es una característica clínica frecuente. Las características histopatológicas más prominentes incluyen una alta frecuencia de núcleos centrales en las fibras musculares no secundarias a la regeneración, la disposición radial de las hebras sarcoplásmicas alrededor de los núcleos centrales y el predominio e hipotrofia de fibras tipo 1. Función: Fosfatasa de doble especificidad que actúa tanto sobre la fosfotirosina como sobre la fosfoserina. Podría estar involucrada en una vía de transducción de señales necesaria para la miogénesis tardía, aunque su expresión ubicua sugiere una función más amplia. Similitud: Pertenece a la familia de las fosfatasas de proteína-tirosina. Subfamilia de miotubularinas de clase no receptora.,similitud:Contiene 1 dominio GRAM.,similitud:Contiene 1 dominio de fosfatasa de miotubularina.

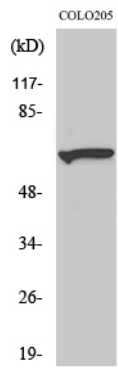
Área de Investigación

-

Datos de Imagen



Análisis de transferencia Western del lisado de células COLO205, utilizando el anticuerpo miotubularina.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal miotubularina diluido a 1:500