

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo PHKB**Nº de Catálogo: APRab16073**

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	124kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	PHKB
Nombres Alternativos	PHKB; Phosphorylase b kinase regulatory subunit beta; Phosphorylase kinase subunit beta
ID del Gen	5257.0
ID SwissProt	Q93100
Inmunógeno	El antisuero se elaboró contra el péptido sintetizado derivado del KPBB humano. Rango de AA: 661-710.

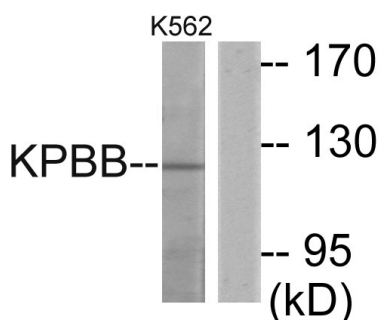
Antecedentes

La fosforilasa quinasa es un polímero de 16 subunidades, cuatro de cada una de las siguientes: alfa, beta, gamma y delta. La subunidad alfa incluye las isoformas del músculo esquelético y hepática, codificadas por dos genes diferentes. La subunidad beta es la misma en ambas isoformas, codificada por este gen, que es miembro de la familia de subunidades reguladoras de la fosforilasa b quinasa. La subunidad gamma también incluye las isoformas del músculo esquelético y hepática, codificadas por dos genes diferentes. La subunidad delta es una calmodulina y puede ser codificada por tres genes diferentes. Las subunidades gamma contienen el sitio activo de la enzima, mientras que las subunidades alfa y beta tienen funciones reguladoras controladas por la fosforilación. La subunidad delta media la dependencia de la enzima de la concentración de calcio. Las mutaciones en este gen causan la enfermedad de almacenamiento de glucógeno tipo 9B, también conocida como enfermedad por deficiencia de fosforilasa quinasa. Los defectos en PHKB son la causa de la enfermedad de almacenamiento de glucógeno tipo 9B (GSD9B) [MIM:261750], también conocida como deficiencia de fosforilasa quinasa hepática y muscular (PKD). La GSD9B es un trastorno metabólico que se caracteriza por hepatoemegalia, niveles ligeramente elevados de transaminasas y lípidos plasmáticos, mejoría clínica con la edad y, sorprendentemente, ausencia de afectación muscular clínica. Las observaciones bioquímicas sugieren que este fenotipo leve se debe a una holoenzima incompleta que carece de la subunidad beta, pero que podría poseer actividad residual. Regulación enzimática: Mediante la fosforilación de diversos residuos de serina. Función: La fosforilasa b quinasa cataliza la fosforilación de serina en ciertos sustratos, incluida la troponina I. La cadena beta actúa como unidad reguladora y modula la actividad de la holoenzima en respuesta a la fosforilación. Vía: Biosíntesis de glicanos; metabolismo del glucógeno. Similitud: Pertenece a la familia de cadenas reguladoras de la fosforilasa b quinasa. Subunidad: Polímero de 16 cadenas, cuatro de cada una: alfa, beta, gamma y delta. Alfa y beta son cadenas reguladoras, gamma es la cadena catalítica y delta es la calmodulina.

Área de Investigación

Calcio;Receptor de insulina;

Datos de Imagen



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células K562 con el anticuerpo KPBB. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.