

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo antisaposina**Nº de Catálogo: APRab17601**

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 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
Peso Molecular	58kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	PSAP
Nombres Alternativos	PSAP; GLBA; SAP1; Proactivator polypeptide
ID del Gen	5660.0
ID SwissProt	P07602
Inmunógeno	El antisuero se elaboró contra el péptido sintetizado derivado de la PSAP humana. Rango de AA: 307-356.

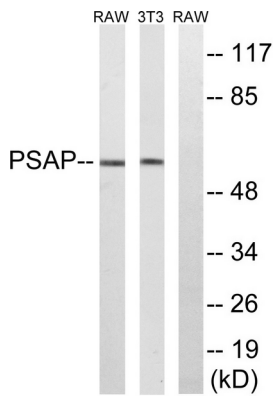
Antecedentes

Este gen codifica una preproteína altamente conservada que se procesa proteolíticamente para generar cuatro productos de escisión principales, incluyendo las saposinas A, B, C y D. Cada dominio de la proteína precursora tiene aproximadamente 80 residuos de aminoácidos de longitud con una colocación casi idéntica de residuos de cisteína y sitios de glicosilación. Las saposinas A-D se localizan principalmente en el compartimento lisosomal donde facilitan el catabolismo de los glicosfingolípidos con grupos oligosacáridos cortos. La proteína precursora existe tanto como una proteína secretora como una proteína integral de membrana y tiene actividades neurotróficas. Las mutaciones en este gen se han asociado con la enfermedad de Gaucher y la leucodistrofia metacromática. El empalme alternativo da como resultado múltiples variantes de transcripción, al menos una de las cuales codifica una isoforma que se procesa proteolíticamente. [Proporcionado por RefSeq, febrero de 2016], productos alternativos: Parecen existir isoformas adicionales, enfermedad: Los defectos en la PSAP causan la deficiencia combinada de saposina (CSAPD) [MIM:611721]; también conocida como deficiencia de prosaposina. La CSAPD se debe a la ausencia de todas las saposinas, lo que provoca un trastorno de almacenamiento mortal con hepatoesplenomegalia y afectación neurológica grave., enfermedad: Los defectos en la región de saposina A de la PSAP causan la enfermedad de Krabbe atípica (AKRD) [MIM:611722]. La AKRD es un trastorno del metabolismo de la galactosilceramida. Las características de la AKRD incluyen encefalopatía progresiva y mielinización anormal en la sustancia blanca cerebral similar a la enfermedad de Krabbe., enfermedad: Los defectos en la región de saposina B del PSAP son la causa de una variante de leucodistrofia metacromática (MLD) [MIM:249900], enfermedad: Los defectos en la región de saposina C del PSAP son la causa de la enfermedad de Gaucher atípica (AGD) [MIM:610539]. Los individuos afectados tienen una marcada acumulación de glucosilceramida en el bazo sin tener una deficiencia de glucosilceramida-beta glucosidasa característica de la enfermedad de Gaucher clásica, un trastorno de almacenamiento lisosomal., enfermedad: Los defectos en la región saposina-D de PSAP son la causa de una variante de la enfermedad de Tay-Sachs (GM2-gangliosidosis), Función: La saposina-A y la saposina-C estimulan la hidrólisis de la glucosilceramida por la beta-glucosilceramidasa (EC 3.2.1.45) y de la galactosilceramida por la beta-galactosilceramidasa (EC 3.2.1.46). La saposina C aparentemente actúa combinándose con la enzima y el lípido ácido para formar un complejo activado, en lugar de solubilizar el sustrato. Función: La saposina B estimula la hidrólisis del sulfato de galacto-cerebrósido por la arilsulfatasa A (EC 3.1.6.8), los gangliósidos GM1 por la beta-galactosidasa (EC 3.2.1.23) y la globotriaosilceramida por la alfa-galactosidasa A (EC 3.2.1.22). La saposina B forma un complejo solubilizante con los sustratos de las hidrolasas de esfingolípidos. Función: La saposina D es un activador específico de la fosfodiesterasa de la esfingomielina (EC 3.1.4.12). Función: La degradación lisosomal de los esfingolípidos se produce mediante la acción secuencial de hidrolasas específicas. Algunas de estas enzimas requieren proteínas no enzimáticas de baja masa molecular específicas: las proteínas activadoras de los esfingolípidos (coproteínas), Varios: La saposina B se copurifica con 1 molécula de fosfatidiletanolamina., PTM: Los glicanos unidos a N muestran un alto grado de microheterogeneidad., PTM: El residuo único extendido Saposin-B-Val solo se encuentra en el 5% de las cadenas., PTM: Este precursor se procesa proteolíticamente en 4 péptidos pequeños, que son similares entre sí y son proteínas activadoras de la esfingolípido hidrolasa., Similitud: Contiene 2 dominios de tipo saposina A., Similitud: Contiene 4 dominios de tipo saposina B., Subunidad: La saposina B es un homodímero.

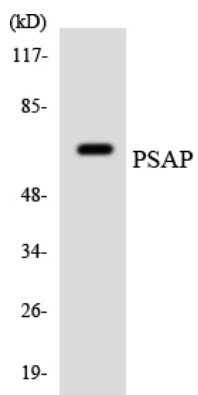
Área de Investigación

Lisosoma;

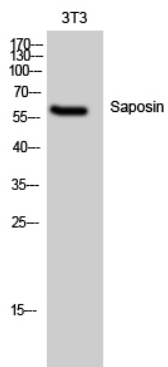
Datos de Imagen



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células NIH/3T3 y RAW264.7, utilizando el anticuerpo PSAP. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis de transferencia Western de los lisados de células HeLa utilizando el anticuerpo PSAP.



Análisis Western Blot de células 3T3 utilizando el anticuerpo policlonal de saposina