

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo tuberina****Nº de Catálogo: APRab19416**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	IHC, ICC/IF, ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón, Rata
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Sin modificar
<b>Isotipo</b>	IgG
<b>Clonalidad</b>	Policlonal
<b>Formato</b>	Líquido
<b>Concentración</b>	1 mg/ml
<b>Almacenamiento</b>	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
<b>Envío</b>	Bolsas de hielo
<b>Tampon</b>	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
<b>Purificación</b>	Purificación por afinidad

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:10000
<b>Peso Molecular</b>	-

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	TSC2
<b>Nombres Alternativos</b>	TSC2; TSC4; Tuberin; Tuberous sclerosis 2 protein
<b>ID del Gen</b>	7249.0
<b>ID SwissProt</b>	P49815
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de la tuberina/TSC2 humana. Rango de AA: 1428-1477.

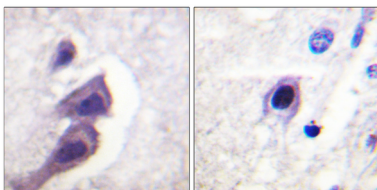
**Antecedentes**

Las mutaciones en este gen dan lugar al complejo de esclerosis tuberosa. Se cree que su producto génico es un supresor tumoral y capaz de estimular GTPasas específicas. La proteína se asocia con la hamartina en un complejo citosólico, posiblemente actuando como chaperona para la hamartina. El empalme alternativo da lugar a múltiples variantes de transcripción que codifican diferentes isoformas. [Proporcionado por RefSeq, julio de 2008], productos alternativos: Parecen existir isoformas adicionales. Es posible que falte confirmación experimental para algunas isoformas. Enfermedad: Los defectos en TSC2 son causa de linfangioleiomiomatosis (LAM) [MIM:606690]. La LAM es una enfermedad pulmonar progresiva y a menudo mortal, caracterizada por una proliferación difusa de células musculares lisas anormales en los pulmones. Afecta casi exclusivamente a mujeres jóvenes y puede presentarse como un trastorno aislado o asociado con el complejo de esclerosis tuberosa. Enfermedad: Defectos en TSC2 son la causa del complejo de esclerosis tuberosa (TSC) [MIM:191100]. La base molecular del TSC es un deterioro funcional del complejo tuberina-hamartina. El TSC es un trastorno multisistémico autosómico dominante que afecta especialmente al cerebro, los riñones, el corazón y la piel. El TSC se caracteriza por hamartomas (sobrecrecimientos benignos predominantemente de un tipo de célula o tejido que se produce normalmente en el órgano) y hamartias (anomalías del desarrollo de la combinación de tejidos). Los síntomas clínicos pueden variar desde máculas hipopigmentadas benignas en la piel hasta retraso mental profundo con convulsiones intratables y muerte prematura por diversas causas asociadas a la enfermedad. Función: Implicado como supresor tumoral. Puede tener una función en el transporte vesicular, pero también puede desempeñar un papel en la regulación de la detención del crecimiento celular y en la regulación de la transcripción mediada por receptores esteroideos. La interacción entre TSC1 y TSC2 puede facilitar el acoplamiento vesicular. Estimula específicamente la actividad intrínseca de la GTPasa de las proteínas RAP1A y RAB5, relacionadas con Ras. Esto sugiere un posible mecanismo para su función en la regulación del crecimiento celular. Las mutaciones en TSC2 inducen la activación constitutiva de RAP1A en tumores. Información en línea: Base de datos de la mutación TSC2. PTM: La fosforilación en Ser-1387, Ser-1418 o Ser-1420 no afecta la interacción con TSC1. Similitud: Contiene un dominio Rap-GAP. Ubicación subcelular: En estado estacionario, se encuentra asociada a las membranas. Subunidad: Interactúa con TSC1 y HERC1; la interacción con TSC1 estabiliza a TSC2 e impide la interacción con HERC1. También puede interactuar con la molécula adaptadora RABEP1. El complejo final contiene TSC2 y RABEP1 unidos a RAB5 (probable). Interactúa con HSPA1 y HSPA8., especificidad de tejido: hígado, cerebro, corazón, linfocitos, fibroblastos, epitelio biliar, páncreas, músculo esquelético, riñón, pulmón y placenta.

## Área de Investigación

Receptor de insulina; mTOR; Receptor de células B; PI3K/Akt; AMPK

## Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de tejido cerebral humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo tuberina/TSC2. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.