

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo VHL**Nº de Catálogo: APRab19789**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	IHC, ICC/IF, ELISA
Reactividad	Humano, Ratón, Rata
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	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:20000-1:40000
Peso Molecular	19-24kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	VHL
Nombres Alternativos	VHL; Von Hippel-Lindau disease tumor suppressor; Protein G7; pVHL
ID del Gen	7428.0
ID SwissProt	P40337
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del VHL humano. Rango de AA: 34-83.

Antecedentes

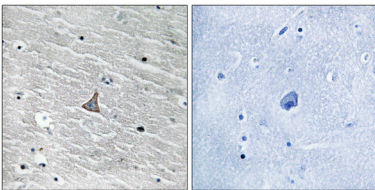
Supresor tumoral de von Hippel-Lindau (VHL) Homo sapiens El síndrome de von Hippel-Lindau (VHL) es un síndrome de cáncer familiar de herencia dominante que predispone a una variedad de tumores malignos y benignos. Una mutación de la línea germinal de este gen es la base de la herencia familiar del síndrome de VHL. La proteína codificada por este gen es un componente del complejo proteico que incluye elongina B, elongina C y cullina-2, y posee actividad de ubiquitina ligasa E3. Esta proteína está involucrada en la ubiquitinación y degradación del factor inducible por hipoxia (HIF), que es un factor de transcripción que desempeña un papel central en la regulación de la expresión génica por oxígeno. También se informa que la subunidad POLR2G/RPB7 de la ARN polimerasa II es un objetivo de esta proteína. Se han observado variantes de transcripción empalmadas alternativamente que codifican isoformas distintas. [Proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], enfermedad: Los defectos en VHL son causa de feocromocitoma [MIM:171300]. Los feocromocitomas son tumores cromafines productores de catecolaminas que surgen en la médula suprarrenal en el 90 % de los casos. En el 10 % restante, se desarrollan en ganglios simpáticos extrasuprarrenales y pueden denominarse "paragangliomas". El feocromocitoma suele presentarse con hipertensión. Aproximadamente el 10 % de los casos de feocromocitoma son hereditarios. Se desconoce la base genética de la mayoría de los casos de feocromocitoma familiar no sindrómico., enfermedad: Los defectos en VHL son causa de carcinoma de células renales tipo 1 (CCR1) [MIM:144700]; también llamado hipernefoma o adenocarcinoma de riñón. Los síndromes de carcinoma de células renales familiar forman un grupo de enfermedades caracterizadas por una predisposición al desarrollo de carcinomas de células renales (CCR) con diversos subtipos histológicos. Los defectos en VHL son la causa de la eritrocitosis familiar tipo 2 (ECYT2) [MIM:263400]; también llamada policitemia dependiente de VHL o policitemia de tipo Chuvash. La ECYT2 es un trastorno autosómico recesivo que se caracteriza por un aumento de la masa sérica de glóbulos rojos, hipersensibilidad de los progenitores eritroides a la eritropoyetina, aumento de los niveles séricos de eritropoyetina y una afinidad normal por el oxígeno. Los pacientes con ECYT2 presentan un alto riesgo de trombosis periférica y eventos cerebrovasculares. Los defectos en VHL son la causa de la enfermedad de von Hippel-Lindau (VHLD) [MIM:193300]. La VHLD es un síndrome oncológico familiar de herencia dominante que se caracteriza por el desarrollo de angiomas retinianos, hemangioblastoma cerebeloso y espinal, carcinoma de células renales (CCR), feocromocitoma y tumores pancreáticos. El VHL tipo 1 se presenta sin feocromocitoma, mientras que el tipo 2 se presenta con feocromocitoma. El VHL tipo 2 se subdivide en los tipos 2A (feocromocitoma, angioma retiniano y hemangioblastomas sin carcinoma de células renales ni quiste pancreático) y 2B (feocromocitoma, angioma retiniano y hemangioblastomas con carcinoma de células renales y quiste pancreático). El VHL tipo 2C se refiere a pacientes con feocromocitoma aislado sin hemangioblastoma ni carcinoma de células renales. La incidencia estimada es de 3/100000 nacimientos por año y la penetrancia es del 97% a la edad de 60 años., dominio: El dominio de unión del complejo BC de elongina también se conoce como BC-box con el consenso [APST]-L-x(3)-C-x(3)-[AILV]., función: Implicado en la ubiquitinación y la posterior degradación proteasomal a través del complejo de ubiquitinación de von Hippel-Lindau. Parece actuar como subunidad de reclutamiento diana en el complejo de ubiquitina ligasa E3 y recluta factor inducible por hipoxia (HIF) hidroxilado en condiciones normóxicas. Implicado en la represión transcripcional a través de la interacción con HIF1A, HIF1AN y histonas desacetilasas., vía: Modificación de proteínas; Ubiquitinación de proteínas. Ubicación subcelular: Se distribuye equitativamente entre el núcleo y el citoplasma, pero no está asociada a la membrana. Se encuentra predominantemente en el citoplasma y, en menor cantidad, en el núcleo o la membrana. Subunidad: Componente del complejo VCB (VHL-Elongina BC-CUL2); este complejo actúa como ubiquitina-ligasa E3 y dirige la degradación dependiente del proteosoma de las proteínas diana. Interactúa con CUL2; esta interacción depende de la integridad del complejo trimérico

VBC. Interactúa (a través del dominio beta) con HIF1A (a través del dominio NTAD); esta interacción media la degradación de HIF1A en normoxia y, en hipoxia, previene la ubiquitinación y la degradación de HIF1A al mediar la translocación inducida por la hipoxia al núcleo, un proceso que requiere una señal reguladora dependiente de la hipoxia. Interactúa con RNF139 y UBP33. Interactúa con PHF17., especificidad tisular: se expresa en el cerebro y el riñón de adultos y fetos.

Área de Investigación

Proteólisis mediada por ubiquitina; Vías en el cáncer; Carcinoma de células renales;

Datos de Imagen



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