

**Nombre del Producto: Anticuerpo monoclonal de conejo GBA (1P9)****Nº de Catálogo: AMRe11321**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo monoclonal de conejo recombinante
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC
<b>Reactividad</b>	Humano
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Sin modificar
<b>Isotipo</b>	IgG
<b>Clonalidad</b>	Monoclonal
<b>Formato</b>	Líquido
<b>Concentración</b>	0,5 mg/ml. La concentración de este producto puede variar según el lote.
<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>	IgG de conejo en solución salina tamponada con fosfato, pH 7,4, 150 mM de NaCl, 0,02 % de conservante de nuevo tipo N y 50 % de glicerol. Conservar a +4 °C a corto plazo. Conservar a -20 °C a largo plazo. Evitar el ciclo de congelación/descongelación.
<b>Purificación</b>	Purificación por afinidad

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	WB 1:1000-1:5000,IHC 1:50-1:100
<b>Peso Molecular</b>	60kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	GBA
<b>Nombres Alternativos</b>	Alglucerase; betaGC; GBA1; GCCase; GCB; GLUC; Glucosylceramidase; Imiglucerase;
<b>ID del Gen</b>	2629.0
<b>ID SwissProt</b>	P04062
<b>Inmunógeno</b>	Un péptido sintético de GBA humano

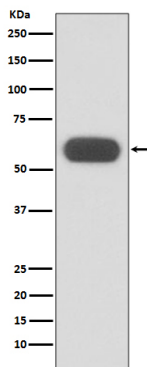
**Antecedentes**

Los defectos en la GBA son la causa de la enfermedad de Gaucher (EG) [MIM:230800]; también conocida como deficiencia de glucocerebrosidasa. La EG es la enfermedad de almacenamiento lisosomal más prevalente, caracterizada por la acumulación de glucosilceramida en el sistema reticuloendotelial. La glucosilceramidasa cataliza, dentro del compartimento lisosomal, la hidrólisis de glucosilceramida/GlcCer en ceramida libre y glucosa (PubMed:9201993, PubMed:24211208, PubMed:15916907). Por lo tanto, desempeña un papel central en la degradación de lípidos complejos y el recambio de las membranas celulares (PubMed:27378698). A través de la producción de ceramidas, participa en la vía de recuperación activada por PKC para la formación de ceramidas (PubMed:19279011). También participa en el metabolismo del colesterol (PubMed:24211208, PubMed:26724485). Puede catalizar la glucosilación del colesterol mediante una reacción de transglucosilación que transfiere glucosa de la glucosilceramida al colesterol (PubMed:24211208, PubMed:26724485). La C8:0-GlcCer saturada de cadena corta y la C18:0-GlcCer monoinsaturada son los donantes de glucosa más eficaces para dicha reacción de transglucosilación (PubMed:24211208). En condiciones específicas, puede catalizar alternativamente la reacción inversa, transfiriendo glucosa del colesteril-beta-D-glucósido a la ceramida (PubMed:26724485). Por último, también puede hidrolizar el colesteril-beta-D-glucósido para producir D-glucosa y colesterol (PubMed:24211208, PubMed:26724485).

## Área de Investigación

-

## Datos de Imagen



Análisis de transferencia Western de la expresión de GBA en lisado de células U87-MG.