

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo ARX**Nº de Catálogo: APRab07180**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,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	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:10000
Peso Molecular	55kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	ARX
Nombres Alternativos	ARX; Homeobox protein ARX; Aristaless-related homeobox
ID del Gen	170302.0
ID SwissProt	Q96QS3
Inmunógeno	Péptido sintetizado derivado de ARX. en rango AA: 250-330

Antecedentes

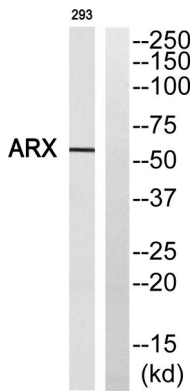
Este gen contiene homeobox y se expresa durante el desarrollo. La proteína expresada contiene dos dominios conservados: un

péptido C (o dominio aristaless) y el dominio homeobox de clase similar a prd. Pertenece a la familia de proteínas relacionadas con aristaless del grupo II, cuyos miembros se expresan principalmente en el sistema nervioso central y/o periférico. Se cree que este gen participa en el desarrollo del SNC. La expansión de un tracto de polialanina y otras mutaciones en este gen causan retraso mental ligado al cromosoma X y epilepsia. [proporcionado por RefSeq, julio de 2016], enfermedad: Los defectos en ARX son una causa del síndrome de Partington (PRTS) [MIM:309510]; también conocido como retraso mental sindrómico ligado al cromosoma X 1 (MRXS1). El PRTS se caracteriza por retraso mental, movimientos distónicos episódicos de las manos y disartria., enfermedad: Los defectos en ARX son la causa de la agenesia del cuerpo caloso con genitales anormales (ACC con genitales anormales) [MIM:300004]. El ACC con genitales anormales consiste en un síndrome de malformaciones cerebrales y genitales., enfermedad: Los defectos en ARX son la causa de la encefalopatía epiléptica infantil temprana tipo 1 (EIEE1) [MIM:308350]; también conocida como epilepsia mioclónica ligada al cromosoma X con discapacidad intelectual y espasticidad, síndrome de West ligado al cromosoma X o síndrome de espasmo infantil ligado al cromosoma X (ISSX). EIEE1 es una forma grave de epilepsia caracterizada por convulsiones tónicas frecuentes o espasmos que comienzan en la infancia con un hallazgo EEG específico de patrones de supresión-ráfaga, caracterizados por ráfagas de alto voltaje que alternan con fases de supresión casi planas. Los pacientes pueden progresar al síndrome de West, que se caracteriza por espasmos tónicos con agrupamiento, detención del desarrollo psicomotor e hipsarritmia en el EEG., enfermedad: Los defectos en ARX son la causa de la lisencefalia ligada al cromosoma X tipo 2 (LISX2) [MIM:300215]; también conocida como lisencefalia ligada al cromosoma X con genitales ambiguos (XLAG). LISX2 es un tipo clásico de lisencefalia asociada con genitales anormales. Los pacientes con LISX2 presentan microcefalia congénita o posnatal grave, lisencefalia, agenesia del cuerpo caloso, epilepsia intratable de inicio neonatal, mala regulación de la temperatura, diarrea crónica y genitales ambiguos o subdesarrollados., enfermedad: Los defectos en ARX son la causa del retraso mental ligado al cromosoma X relacionado con ARX (MRXARX) [MIM:300419]. El retraso mental es un trastorno mental que se caracteriza por un funcionamiento intelectual general significativamente inferior al promedio, asociado con deficiencias en la conducta adaptativa y que se manifiesta durante el período de desarrollo. Función: Factor de transcripción necesario para el desarrollo cerebral normal. Puede ser importante para el mantenimiento de subtipos neuronales específicos en la corteza cerebral y la guía axonal en la placa del suelo. Similitud: Pertenece a la familia homeobox pareada. Subfamilia bicoides. Similitud: Contiene un dominio homeobox de unión al ADN. Similitud: Contiene un dominio OAR. Especificidad tisular: Se expresa predominantemente en el cerebro y el músculo esquelético fetal y adulto. La expresión es específica del telencéfalo y el tálamo ventral. Existe ausencia de expresión en el cerebelo durante el desarrollo y también en la edad adulta.

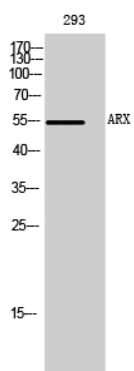
Área de Investigación

-

Datos de Imagen



Análisis Western blot del anticuerpo ARX. El carril derecho está bloqueado por el péptido ARX.



Análisis Western Blot de 293 células utilizando el anticuerpo policlonal ARX.