
Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo GAS3**Nº de Catálogo: APRab11300**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
Peso Molecular	22kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	PMP22
Nombres Alternativos	PMP22; GAS3; Peripheral myelin protein 22; PMP-22; Growth arrest-specific protein 3; GAS-3
ID del Gen	5376.0
ID SwissProt	Q01453
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de PMP22 humano. Rango de AA: 111-160.

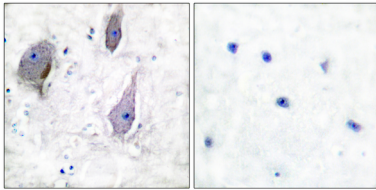
Antecedentes

Este gen codifica una proteína integral de membrana, un componente principal de la mielina en el sistema nervioso periférico. Estudios sugieren que dos promotores, usados alternativamente, impulsan la expresión tisular específica. Diversas mutaciones de este gen son causa de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo IA, el síndrome de Dejerine-Sottas y la neuropatía hereditaria con predisposición a parálisis por presión. El empalme alternativo resulta en múltiples variantes de transcripción. [proporcionado por RefSeq, jul. de 2013], enfermedad: Los defectos en PMP22 son causa del síndrome de Dejerine-Sottas (DSS) [MIM:145900]; también conocido como neuropatía de Dejerine-Sottas (DSN) o neuropatía sensitivo-motora hereditaria III (HMSN3). El DSS es una neuropatía degenerativa grave de la categoría de enfermedad desmielinizante de Charcot-Marie-Tooth, que comienza a los 2 años de edad. El síndrome de Dejerine-Sottas se caracteriza por neuropatía motora y sensitiva con velocidades de conducción nerviosa muy lentas, aumento de la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo, cambios nerviosos hipertróficos, retraso en la edad de la marcha y arreflexia. Existen formas autosómicas dominantes y autosómicas recesivas del síndrome de Dejerine-Sottas. Enfermedad: Los defectos en PMP22 son causa de neuropatía hereditaria con predisposición a parálisis por presión (HNPP) [MIM:162500], un trastorno autosómico dominante caracterizado por episodios transitorios de disminución de la percepción o parálisis de nervios periféricos tras tracción leve, compresión o traumatismos menores. Enfermedad: Los defectos en PMP22 son causa de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1A (CMT1A) [MIM:118220], también conocida como neuropatía hereditaria motora y sensitiva IA. La CMT1A es una forma de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, el trastorno hereditario más común del sistema nervioso periférico. La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth se clasifica en dos grupos principales según sus propiedades electrofisiológicas e histopatología: neuropatía desmielinizante periférica primaria o CMT1, y neuropatía axonal periférica primaria o CMT2. Las neuropatías del grupo CMT1 se caracterizan por una velocidad de conducción nerviosa gravemente reducida (menos de 38 m/s), desmielinización y remielinización segmentarias con formaciones en bulbo de cebolla en la biopsia nerviosa, atrofia y debilidad muscular distal de progresión lenta, ausencia de reflejos tendinosos profundos y pie cavo. La herencia de la CMT1A es autosómica dominante. Enfermedad: Los defectos en PMP22 son la causa de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1E (CMT1E) [MIM:118300]; también conocida como enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y sordera autosómica dominante. La CMT1E es una forma autosómica dominante de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, caracterizada por la asociación de hipoacusia neurosensorial con neuropatía desmielinizante periférica. Enfermedad: Los defectos en PMP22 podrían ser causa de polineuropatía desmielinizante inflamatoria (PDI) [MIM:139393]. La PDI es un posible trastorno autoinmune que se presenta en forma aguda (PDAI) o crónica (PDIC). La forma aguda también se conoce como síndrome de Guillain-Barré. Función: Podría estar implicada en la regulación del crecimiento y la mielinización del sistema nervioso periférico. Similitud: Pertenece a la familia PMP-22/EMP/MP20.

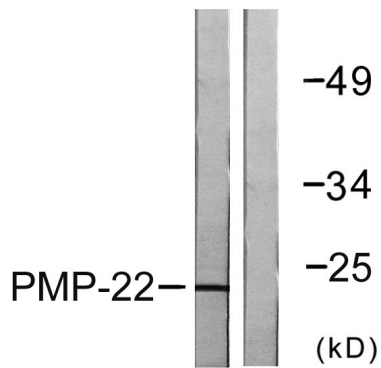
Área de Investigación

-

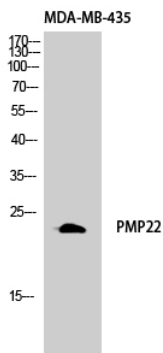
Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de tejido cerebral humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo PMP22. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células MDA-MB-435, utilizando el anticuerpo PMP22. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de células MDA-MB-435 utilizando el anticuerpo policlonal GAS3 diluido a 1:1000