

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo Peroxin 1**Nº de Catálogo: APRab15980**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	IHC, ICC/IF, ELISA
Reactividad	Humano, Ratón
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 1:5000-1:20000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	PEX1
Nombres Alternativos	PEX1; Peroxisome biogenesis factor 1; Peroxin-1; Peroxisome biogenesis disorder protein 1
ID del Gen	5189.0
ID SwissProt	O43933
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del PEX1 humano. Rango de AA: 1234-1283.

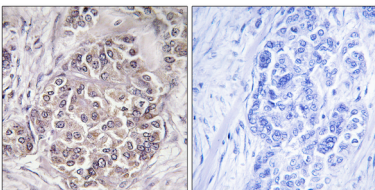
Antecedentes

Este gen codifica un miembro de la familia AAA ATPasa, un amplio grupo de ATPasas asociadas con diversas actividades celulares. Esta proteína es citoplasmática, pero suele estar anclada a la membrana peroxisomal, donde forma un complejo heteromérico y participa en la importación de proteínas a los peroxisomas y su biogénesis. Las mutaciones en este gen se han asociado con trastornos peroxisomales del grupo de complementación 1, como la adrenoleucodistrofia neonatal, la enfermedad de Refsum infantil y el síndrome de Zellweger. Se han encontrado variantes de transcripción con empalme alternativo para este gen. [proporcionado por RefSeq, septiembre de 2013], enfermedad: Los defectos en PEX1 son una causa de adrenoleucodistrofia neonatal (NALD) [MIM:202370]. La NALD es un trastorno de la biogénesis del peroxisoma (PBD) que se caracteriza por la acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga, insuficiencia suprarrenal y retraso mental. Los defectos en PEX1 son causa de la enfermedad de Refsum infantil (IRD) [MIM:266510]. La IRD es un trastorno leve de la biogénesis del peroxisoma (PBD). Las características clínicas incluyen inicio temprano, retraso mental, dismorfia facial leve, retinopatía, déficit auditivo neurosensorial, hepatomegalia, osteoporosis, retraso del crecimiento e hipocolesterolemia. Las anomalías bioquímicas incluyen acumulación de ácido fitánico, ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA), ácido di- y trihidroxicolestanoico y ácido piperólico. Los defectos en PEX1 son causa del grupo de complementación 1 del trastorno de la biogénesis del peroxisoma (PBD-CG1) [MIM:602136]; también conocido como PBD-CGE. El síndrome de Zellweger (SZE) se refiere a un grupo de trastornos peroxisomales que surgen de una falla en la importación de proteínas a la membrana o matriz peroxisomal. El grupo SZE comprende cuatro trastornos: síndrome de Zellweger (SZE), adrenoleucodistrofia neonatal (ADLN), enfermedad de Refsum infantil (EDI) y condrodisplasia punctata rizomélica clásica (EDRC). El SZE, la ADLN y la EDI son distintos de la EDRC y constituyen un continuo clínico de fenotipos superpuestos conocido como espectro de Zellweger. El grupo SZE es genéticamente heterogéneo, con al menos 14 grupos genéticos distintos, según se concluye a partir de estudios de complementación. Función: Necesaria para la estabilidad de PEX5 y la importación de proteínas a la matriz del peroxisoma. Anclado por PEX26 a las membranas de los peroxisomas, posiblemente para formar complejos heteroméricos de ATPasa AAA necesarios para la importación de proteínas a los peroxisomas. PTM: Se fosforila tras daño del ADN, probablemente por ATM o ATR. Similitud: Pertenece a la familia de las ATPasas AAA. Ubicación subcelular: Asociado a las membranas peroxisomales. Subunidad: Interactúa directamente con PEX6. Interactúa indirectamente con PEX26, a través de su interacción con PEX6.

Área de Investigación

Transducción de señales; Tráfico de proteínas; Proteínas de orgánulos

Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de tejido de carcinoma mamario humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo PEX1. La imagen de la derecha está bloqueada con el péptido sintetizado.