

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo Peroxin 19**Nº de Catálogo: APRab15985**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reactividad	Humano, Rata, 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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:5000-1:10000
Peso Molecular	33kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	PEX19
Nombres Alternativos	PEX19; HK33; PXF; OK/SW-cl.22; Peroxisomal biogenesis factor 19; 33 kDa housekeeping protein; Peroxin-19; Peroxisomal farnesylated protein
ID del Gen	5824.0
ID SwissProt	P40855
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del PEX19 humano. Rango de AA: 219-268.

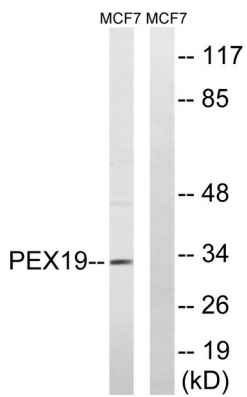
Antecedentes

factor de biogénesis peroxisomal 19 (PEX19) Homo sapiens Este gen es necesario para la biogénesis peroxisomal temprana. Actúa como chaperona citosólica y como receptor de importación para las proteínas de membrana peroxisómicas (PMP). Las peroxinas (PEX) son proteínas esenciales para el ensamblaje de peroxisomas funcionales. Los trastornos de la biogénesis peroxisomal (PBD) son un grupo de enfermedades autosómicas recesivas, genéticamente heterogéneas y letales que se caracterizan por múltiples defectos en la función del peroxisoma. Estos trastornos tienen al menos 14 grupos de complementación, y se observa más de un fenotipo en algunos grupos de complementación. Aunque las características clínicas de los pacientes con PBD varían, las células de todos los pacientes con PBD presentan un defecto en la importación de una o más clases de proteínas de la matriz peroxisomal al orgánulo. Los defectos en este gen son causa del síndrome de Zellweger (ZWS), así como del trastorno de la biogénesis del peroxisoma, grupo de complementación 14 (PBD-CG14), que es productos alternativos: Puede faltar confirmación experimental para algunas isoformas. Enfermedad: Los defectos en PEX19 son causa del síndrome de Zellweger (ZWS) [MIM:214100]. El ZWS es un trastorno de la biogénesis del peroxisoma mortal que se caracteriza por rasgos faciales dismórficos, hepatomegalia, anomalías oculares, quistes renales, pérdida auditiva, retraso psicomotor profundo, hipotonía grave y convulsiones neonatales. La muerte ocurre durante el primer año de vida. Enfermedad: Los defectos en PEX19 son causa del trastorno de la biogénesis del peroxisoma, grupo de complementación 14 (PBD-CG14) [MIM:600279]; también conocido como PBD-CGJ. PBD 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 PBD está compuesto por cuatro trastornos: síndrome de Zellweger (ZWS), adrenoleucodistrofia neonatal (NALD), enfermedad de Refsum infantil (IRD) y condrodisplasia punctata rizomélica clásica (RCDP). ZWS, NALD e IRD son distintos de la RCDP y constituyen un continuo clínico de fenotipos superpuestos conocido como el espectro de Zellweger. El grupo PBD es genéticamente heterogéneo con al menos 14 grupos genéticos distintos según lo concluido a partir de estudios de complementación.,función:Necesario para la biogénesis peroxisomal temprana. Actúa como una chaperona citosólica y como un receptor de importación para las proteínas de membrana peroxisomales (PMPs). Se une y estabiliza las PMP recién sintetizadas en el citoplasma al interactuar con sus dominios hidrofóbicos transmembrana, y las dirige a la membrana del peroxisoma mediante su unión a la proteína integral de membrana PEX3. Excluye a CDKN2A del núcleo e impide su interacción con MDM2, lo que resulta en la degradación activa de TP53. Similitud: Pertenece a la familia de las peroxinas-19. Ubicación subcelular: Principalmente citoplasmática. Una parte se encuentra asociada a la membrana en la superficie externa de los peroxisomas. Subunidad: Interactúa con una amplia gama de proteínas de membrana peroxisomales, incluyendo PEX3, PEX10, PEX11A, PEX11B, PEX12, PEX13, PEX14 y PEX16, PXMP2/PMP22, PXMP4/PMP24, SLC25A17/PMP34, ABCD1/ALDP, ABCD2/ALDRP y ABCD3/PMP70. También interactúa con el supresor tumoral CDKN2A/p19ARF. Especificidad tisular: Se expresa de forma ubicua. La isoforma 1 predomina con fuerza en todos los tejidos, excepto en el útero, donde la isoforma 2 es la principal.

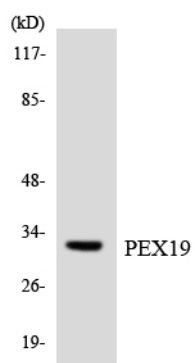
Área de Investigación

Etiquetas y marcadores celulares; Marcadores subcelulares; Orgánulos; Peroxisoma; Transducción de señales; Tráfico de proteínas; Proteínas de orgánulos

Datos de Imagen



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células MCF-7 con el anticuerpo PEX19. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis de transferencia Western de los lisados de células HT-29 utilizando el anticuerpo PEX19.