

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo Peroxin 3****Nº de Catálogo: APRab15987**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC,ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón, Rata
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Sin modificar
<b>Isotipo</b>	IgG
<b>Clonalidad</b>	Policlonal
<b>Formato</b>	Líquido
<b>Concentración</b>	1 mg/ml
<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>	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
<b>Purificación</b>	Purificación por afinidad

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	WB 1:500-1:2000,IHC 1:50-1:300,ELISA 1:2000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	42kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	PEX3
<b>Nombres Alternativos</b>	PEX3; Peroxisomal biogenesis factor 3; Peroxin-3; Peroxisomal assembly protein PEX3
<b>ID del Gen</b>	8504.0
<b>ID SwissProt</b>	P56589
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del PEX3 humano. Rango de AA: 12-61.

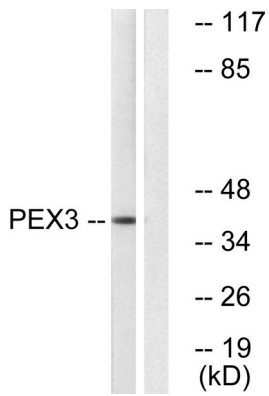
**Antecedentes**

El producto de este gen está involucrado en la biosíntesis e integridad del peroxisoma. Ensambla vesículas de membrana antes de que se transloquen las proteínas de la matriz. Las peroxinas (PEX) son proteínas esenciales para el ensamblaje de peroxisomas funcionales. Los trastornos de la biogénesis del peroxisoma (PBD) son un grupo de enfermedades autosómicas recesivas, genéticamente heterogéneas y letales que se caracterizan por múltiples defectos en la función del peroxisoma. Los trastornos de la biogénesis peroxisomal son un grupo heterogéneo con al menos 14 grupos de complementación y con más de 1 fenotipo observado en casos que caen en grupos de complementación particulares. Aunque las características clínicas de los pacientes con PBD varían, las células de todos los pacientes con PBD exhiben un defecto en la importación de una o más clases de proteínas de la matriz peroxisomal al orgánulo. Los defectos en este gen son una causa del síndrome de Zellweger (ZWS). [Proporcionado por RefSeq, octubre de 2020. Enfermedad: Los defectos en PEX3 son causa del síndrome de Zellweger (SZ) [MIM:214100]. El SZW es un trastorno de la biogénesis peroxisómica 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 PEX3 son causa del grupo de complementación 12 del trastorno de la biogénesis peroxisómica (PBD-CG12) [MIM:603164]; también conocido como PBD-CGG. El 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 comprende cuatro trastornos: síndrome de Zellweger (ZWS), adrenoleucodistrofia neonatal (NALD), enfermedad de Refsum infantil (IRD) y condrodysplasia punctata rizomélica clásica (RCDP). El ZWS, la NALD y la IRD son distintos de la RCDP y constituyen un continuo clínico de fenotipos superpuestos conocido como espectro de Zellweger. El grupo PBD es genéticamente heterogéneo, con al menos 14 grupos genéticos distintos, según se concluye a partir de estudios de complementación. Función: Participa en la biosíntesis e integridad de los peroxisomas. Ensambla vesículas de membrana antes de la translocación de las proteínas de la matriz. Como factor de acoplamiento para PEX19, es necesario para la importación de proteínas de membrana peroxisomales en los peroxisomas. Similitud: Pertenece a la familia de las peroxinas-3. Subunidad: Interactúa con PEX19. Especificidad tisular: Se encuentra en todos los tejidos examinados.

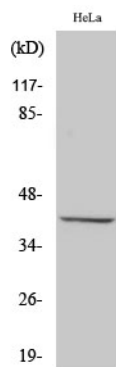
## Área de Investigación

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

## Datos de Imagen



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células HeLa con el anticuerpo PEX3. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal Peroxin 3