

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo Peroxin 5****Nº de Catálogo: APRab15988**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón
<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
<b>Peso Molecular</b>	70kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	PEX5 PEX5; PXR1; Peroxisomal targeting signal 1 receptor; PTS1 receptor; PTS1R; PTS1-BP;
<b>Nombres Alternativos</b>	Peroxin-5; Peroxisomal C-terminal targeting signal import receptor; Peroxisome receptor 1
<b>ID del Gen</b>	5830.0
<b>ID SwissProt</b>	P50542
<b>Inmunógeno</b>	Péptido sintetizado derivado de Peroxina 5. en rango AA: 540-620

## Antecedentes

El producto de este gen se une a la señal de direccionamiento peroxisomal del tripéptido tipo PTS1 C-terminal (tipo SKL) y desempeña un papel esencial en la importación de proteínas peroxisomales. 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. 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 muestran 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 de la adrenoleucodistrofia neonatal (NALD): Los defectos en PEX5 son causa de la adrenoleucodistrofia neonatal (NALD) [MIM:202370]. La NALD es un trastorno de la biogénesis de peroxisomas (PBD) que se caracteriza por la acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga, insuficiencia suprarrenal y retraso mental. La herencia es autosómica recesiva. enfermedad: Los defectos en PEX5 son causa del síndrome de Zellweger (ZWS) [MIM:214100]. El ZWS es un trastorno mortal de la biogénesis de peroxisomas 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 PEX5 pueden ser causa de la enfermedad de Refsum infantil (IRD) [MIM:266510]. La IRD es un trastorno leve de la biogénesis del peroxisoma (PBD). Sus 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 pipercolico. Función: Se une a la señal de direccionamiento peroxisomal (tipo SKL) del tripéptido C-terminal PTS1 y desempeña un papel esencial en la importación de proteínas peroxisomales. Similitud: Pertenece a la familia de receptores de la señal de direccionamiento peroxisomal. Similitud: Contiene 7 repeticiones TPR. Ubicación subcelular: Su distribución parece ser dinámica. Probablemente sea un receptor cíclico que se encuentra principalmente en el citoplasma y también está asociado a la membrana peroxisomal a través de un factor de acoplamiento (PEX13). Subunidad: Interactúa con PEX7 y PEX13 (por similitud). Interactúa con PEX12 y PEX14. Especificidad tisular: Detectado en corazón, cerebro, placenta, pulmón, hígado, músculo esquelético, riñón y páncreas.

## Área de Investigación

Transducción de señales; Tráfico de proteínas; Proteínas de orgánulos

## Datos de Imagen

Análisis Western Blot de células A549 utilizando el anticuerpo policlonal Peroxin 5

