

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo Peroxin 7

Nº de Catálogo: APRab15989

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	40kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	PEX7
Nombres Alternativos	PEX7; PTS2R; Peroxisomal targeting signal 2 receptor; PTS2 receptor; Peroxin-7
ID del Gen	5191.0
ID SwissProt	O00628
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del PEX7 humano. Rango de AA: 204-253.

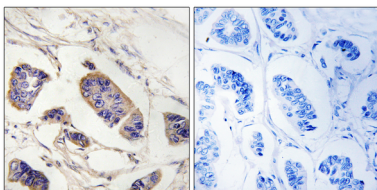
Antecedentes

Este gen codifica el receptor citosólico para el conjunto de enzimas de la matriz peroxisomal dirigidas al orgánulo por la señal de orientación del peroxisoma 2 (PTS2). Los defectos en este gen causan trastornos de la biogénesis del peroxisoma (PBD), que se caracterizan por múltiples defectos en la función del peroxisoma. Hay al menos 14 grupos de complementación para PBD, con más de un 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 se han asociado con trastornos del grupo 11 de complementación de PBD (PBD-CG11), condrodisplasia punctata rizomélica tipo 1 (RCDP1) y enfermedad de Refsum (RD). [Proporcionado por RefSeq, oct. de 2008], enfermedad: Los defectos en PEX7 son causa de la enfermedad de Refsum (ER) [MIM:266500], también conocida como deficiencia de la oxidasa del ácido fitánico. La ER se caracteriza clínicamente por una tétada de anomalías: retinosis pigmentaria, neuropatía periférica, ataxia cerebelosa y niveles elevados de proteínas en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Los pacientes presentan acumulación del ácido fitánico, un ácido graso de cadena ramificada, en sangre y tejidos. Otras características menos constantes son sordera nerviosa, anosmia, anomalías esqueléticas, ictiosis, cataratas y deterioro cardíaco. Las manifestaciones de la enfermedad aparecen en la segunda o tercera década de la vida., enfermedad: Los defectos en PEX7 son causa del trastorno de la biogénesis del peroxisoma, grupo de complementación 11 (PBD-CG11) [MIM:601757]. El síndrome peroxisómico preexistente (SPP) 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 SPP está compuesto por cuatro trastornos: síndrome de Zellweger (SZW), 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 espectro de Zellweger. El grupo SPP es genéticamente heterogéneo con al menos 13 grupos genéticos distintos, según concluyen los estudios de complementación., enfermedad: Los defectos en PEX7 son la causa de la condrodisplasia punctata rizomélica tipo 1 (RCDP1) [MIM:215100]. RCDP1 se caracteriza por acortamiento rizomélico del fémur y el húmero, trastornos vertebrales, cataratas, lesiones cutáneas y retraso mental grave. Función: Se une a la señal de direccionamiento peroxisomal tipo PTS2 N-terminal y desempeña un papel esencial en la importación de proteínas peroxisomales. Similitud: Pertenece a la familia de repeticiones WD de la peroxina-7. Similitud: Contiene 6 repeticiones WD. Subunidad: Interactúa con PEX5. Especificidad tisular: Ubicuo. Presenta máxima expresión en páncreas, músculo esquelético y corazón.

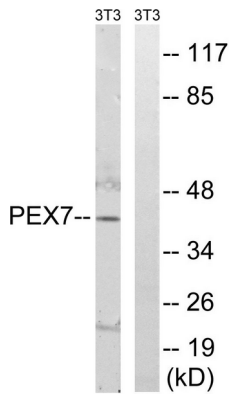
Área de Investigación

Transducción de señales; Tráfico de proteínas; Transporte de vesículas; Proteínas de la cubierta

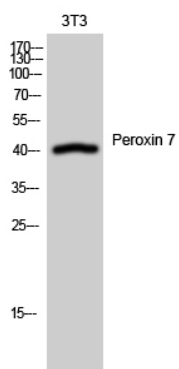
Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de tejido de carcinoma mamario humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo PEX7. La imagen de la derecha está bloqueada con el péptido sintetizado.



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células NIH/3T3 con el anticuerpo PEX7. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de células 3T3 utilizando el anticuerpo policlonal Peroxin 7