

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo PEX12**Nº de Catálogo: APRab15998**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,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 conteniendo 50% de glicerol, y 0,02% de conservante nuevo tipo N.
Purificación	Purificación por afinidad

Aplicación

Relación de Dilución	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:20000
Peso Molecular	39kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	PEX12 PAF3
Nombres Alternativos	-
ID del Gen	5193.0
ID SwissProt	O00623
Inmunógeno	Péptido sintetizado derivado de proteína humana. en rango AA: 180-260

Antecedentes

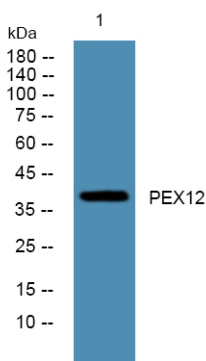
factor de biogénesis peroxisomal 12 (PEX12) Homo sapiens Este gen pertenece a la familia de la peroxina-12. Las peroxinas (PEX) son proteínas esenciales para el ensamblaje de peroxisomas funcionales. Los trastornos de la biogénesis peroxisomal

(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 una causa del síndrome de Zellweger (ZWS). [Proporcionado por RefSeq, oct. de 2008], enfermedad: Los defectos en PEX12 son causa del síndrome de Zellweger (SZW) [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 PEX12 son causa del grupo 3 de complementación del trastorno de la biogénesis peroxisómica (PBD-CG3) [MIM:601758]. 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 condrodislusia 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: Necesario para la importación de proteínas a los peroxisomas. Similitud: Pertenece a la familia pex2/pex10/pex12. Similitud: Contiene un dedo de zinc de tipo RING. Subunidad: Interactúa con PEX5 y PEX10. Interactúa con PEX19 a través de su dominio citoplasmático.

Área de Investigación

-

Datos de Imagen



Análisis de transferencia Western de lisados de células KB, el anticuerpo policlonal de conejo PEX12 se diluyó a 1:1000, 4° durante la noche.