

---

**Produktname: ABCD1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab06415**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,ELISA
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Ratte, Maus
<b>Konjugation</b>	Unkonjugiert
<b>Modifikation</b>	Unverändert
<b>Isotyp</b>	IgG
<b>Klonalität</b>	Polyklonal
<b>Form</b>	Flüssig
<b>Konzentration</b>	1 mg/ml
<b>Lagerung</b>	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
<b>Versand</b>	Eisbeutel
<b>Puffer</b>	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
<b>Aufreinigung</b>	Affinitätsreinigung

**Anwendung**

<b>Verdünnungsverhältnis</b>	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:20000-1:40000
<b>Molekulargewicht</b>	75kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	ABCD1
<b>Alternative Namen</b>	ABCD1; ALD; ATP-binding cassette sub-family D member 1; Adrenoleukodystrophy protein; ALDP
<b>Gen-ID</b>	215.0
<b>SwissProt ID</b>	P33897
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem ABCD1, hergestellt. Aminosäurebereich: 531–580

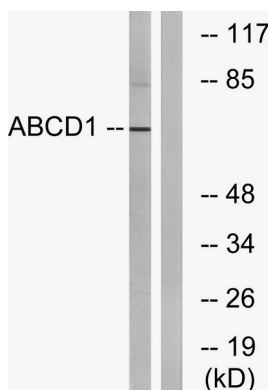
## Hintergrund

Das von diesem Gen kodierte Protein gehört zur Superfamilie der ATP-bindenden Kassetten-Transporter (ABC-Transporter). ABC-Proteine transportieren verschiedene Moleküle durch extra- und intrazelluläre Membranen. ABC-Gene werden in sieben verschiedene Unterfamilien unterteilt (ABC1, MDR/TAP, MRP, ALD, OABP, GCN20, White). Dieses Protein gehört zur ALD-Unterfamilie, die am peroxisomalen Import von Fettsäuren und/oder Fettsäure-CoAs in das Organell beteiligt ist. Alle bekannten peroxisomalen ABC-Transporter sind Halbtransporter, die ein Partnermolekül benötigen, um einen funktionellen homodimeren oder heterodimeren Transporter zu bilden. Dieses peroxisomale Membranprotein ist wahrscheinlich am peroxisomalen Transport oder Katabolismus von sehr langkettigen Fettsäuren beteiligt. Defekte in diesem Gen wurden als Ursache der Adrenoleukodystrophie identifiziert, einer X-chromosomal rezessiv vererbten demyelinisierenden Erkrankung: Defekte im ABCD1-Gen sind die Ursache der X-chromosomalen Adrenoleukodystrophie (X-ALD) [MIM:300100]. X-ALD ist eine peroxisomale Stoffwechselstörung, die durch eine fortschreitende multifokale Demyelinisierung des zentralen Nervensystems und eine periphere Nebennierenrindeninsuffizienz (Morbus Addison) gekennzeichnet ist. Sie führt zu geistiger Behinderung, Funktionsstörungen des Tractus corticospinalis und kortikaler Blindheit. Es gibt verschiedene klinische Manifestationen wie z. B.: zerebrale kindliche ALD (CALD), zerebrale adulte ALD (ACALD), Adrenomyeloneuropathie (AMN) und den Phänotyp „Addison-Krankheit allein“ (ADO). Krankheit: Mikrodeletionen im ABCD1-Gen sind am kontiguen ABCD1/DXS1375E-Deletionssyndrom (CADD5) [MIM:300475] beteiligt. Patienten weisen eine ausgeprägte neonatale Hypotonie, nachfolgende Gedeihstörungen und eine cholestatische Lebererkrankung auf. Funktion: Wahrscheinlich ein Transporter. Die Nukleotidbindungsdomäne fungiert als ATP-bindende Untereinheit mit ATPase-Aktivität. Ähnlichkeit: Gehört zur ABC-Transporterfamilie. ALD-Subfamilie. Ähnlichkeit: Enthält eine ABC-Transmembrandomäne Typ 1. Ähnlichkeit: Enthält eine ABC-Transporterdomäne. Untereinheit: Kann Homo- und Heterodimere mit ABCD2/ALDR und ABCD3/PMP70 bilden. Für die Bildung eines aktiven Transporters ist eine Dimerisierung notwendig. Interagiert mit PEX19.

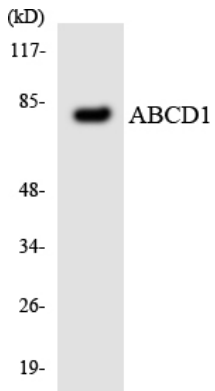
## Forschungsbereich

ABC-Transporter;

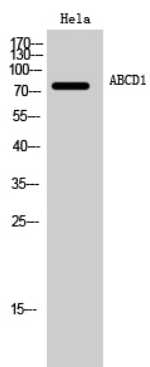
## Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus Jurkat-Zellen unter Verwendung des ABCD1-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse der Lysate aus HeLa-Zellen unter Verwendung des ABCD1-Antikörpers.



Western-Blot-Analyse von HeLa-Zellen mit dem polyklonalen ABCD1-Antikörper