

Produktname: Peroxin 1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab15980**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

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

Anwendung

Verdünnungsverhältnis IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:20000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	PEX1
Alternative Namen	PEX1; Peroxisome biogenesis factor 1; Peroxin-1; Peroxisome biogenesis disorder protein 1
Gen-ID	5189.0
SwissProt ID	O43933
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem PEX1, hergestellt. Aminosäurebereich: 1234-1283

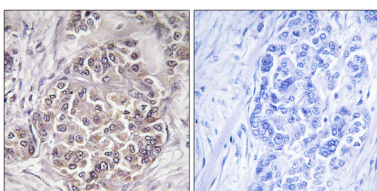
Hintergrund

Dieses Gen kodiert ein Mitglied der AAA-ATPase-Familie, einer großen Gruppe von ATPasen, die an verschiedenen zellulären Prozessen beteiligt sind. Das Protein ist zytoplasmatisch, verankert sich aber häufig an der Peroxisomenmembran, wo es einen heteromeren Komplex bildet und eine Rolle beim Import von Proteinen in Peroxisomen sowie bei der Peroxisomenbiogenese spielt. Mutationen in diesem Gen wurden mit Peroxisomenerkrankungen der Komplementationsgruppe 1 in Verbindung gebracht, wie z. B. der neonatalen Adrenoleukodystrophie, der infantilen Refsum-Krankheit und dem Zellweger-Syndrom. Alternativ gespleißte Transkriptvarianten dieses Gens wurden gefunden. [bereitgestellt von RefSeq, Sep 2013], Krankheit: Defekte in PEX1 sind eine Ursache der neonatalen Adrenoleukodystrophie (NALD) [MIM:202370]. NALD ist eine Peroxisomenbiogenesestörung (PBD), die durch die Akkumulation von sehr langkettigen Fettsäuren, Nebennierenrindeninsuffizienz und geistiger Behinderung gekennzeichnet ist. Defekte im PEX1-Gen sind eine Ursache der infantilen Refsum-Krankheit (IRD) [MIM:266510]. IRD ist eine milde Form der Peroxisomenbiogenesestörung (PBD). Zu den klinischen Merkmalen gehören ein frühes Erkrankungsalter, geistige Behinderung, leichte Gesichtsfehlbildungen, Retinopathie, Schallempfindungsschwerhörigkeit, Hepatomegalie, Osteoporose, Gedeihstörung und Hypcholesterinämie. Die biochemischen Anomalien umfassen die Akkumulation von Phytansäure, sehr langkettigen Fettsäuren (VLCFA), Di- und Trihydroxycholestansäure sowie Pipecolinsäure. Defekte im PEX1-Gen sind die Ursache der Peroxisomenbiogenesestörung der Komplementationsgruppe 1 (PBD-CG1) [MIM:602136], auch bekannt als PBD-CGE. PBD bezeichnet eine Gruppe von Peroxisomenerkrankungen, die durch einen gestörten Proteinimport in die Peroxisomenmembran oder -matrix entstehen. Die PBD-Gruppe umfasst vier Erkrankungen: das Zellweger-Syndrom (ZWS), die neonatale Adrenoleukodystrophie (NALD), die infantile Refsum-Krankheit (IRD) und die klassische rhizomele Chondrodysplasia punctata (RCDP). ZWS, NALD und IRD unterscheiden sich von RCDP und bilden ein klinisches Kontinuum überlappender Phänotypen, das als Zellweger-Spektrum bekannt ist. Die PBD-Gruppe ist genetisch heterogen und umfasst mindestens 14 verschiedene genetische Gruppen, wie Komplementationsstudien gezeigt haben. Funktion: Erforderlich für die Stabilität von PEX5 und den Proteinimport in die Peroxisomenmatrix. Verankert durch PEX26 an Peroxisomenmembranen, möglicherweise zur Bildung heteromerer AAA-ATPase-Komplexe, die für den Import von Proteinen in Peroxisomen benötigt werden. PTM: Phosphoryliert nach DNA-Schädigung, wahrscheinlich durch ATM oder ATR. Ähnlichkeit: Gehört zur AAA-ATPase-Familie. Subzelluläre Lokalisation: Assoziiert mit Peroxisomenmembranen. Untereinheit: Interagiert direkt mit PEX6. Interagiert indirekt mit PEX26 über dessen Interaktion mit PEX6.

Forschungsbereich

Signaltransduktion; Proteintransport; Organellenproteine

Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Brustkrebsgewebe unter Verwendung des PEX1-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.