
Produktname: Peroxin 19 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab15985**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Ratte, 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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:5000-1:10000
Molekulargewicht	33kDa

Antigen-Informationen

Genname	PEX19
Alternative Namen	PEX19; HK33; PXF; OK/SW-cl.22; Peroxisomal biogenesis factor 19; 33 kDa housekeeping protein; Peroxin-19; Peroxisomal farnesylated protein
Gen-ID	5824.0
SwissProt ID	P40855
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem PEX19 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 219–268

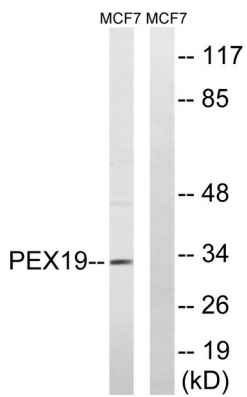
Hintergrund

Peroxisomaler Biogenesefaktor 19 (PEX19) Homo sapiens. Dieses Gen ist für die frühe Peroxisomenbiogenese notwendig. Es fungiert sowohl als cytosolische Chaperone als auch als Importrezeptor für peroxisomale Membranproteine (PMPs). Peroxine (PEXs) sind Proteine, die für den Aufbau funktionsfähiger Peroxisomen unerlässlich sind. Die Peroxisomenbiogenesestörungen (PBDs) sind eine Gruppe genetisch heterogener, autosomal-rezessiver, letaler Erkrankungen, die durch multiple Defekte der Peroxisomenfunktion gekennzeichnet sind. Diese Störungen weisen mindestens 14 Komplementationsgruppen auf, wobei für einige Komplementationsgruppen mehr als ein Phänotyp beobachtet wird. Obwohl die klinischen Merkmale von PBD-Patienten variieren, zeigen Zellen aller PBD-Patienten einen Defekt im Import einer oder mehrerer Klassen von Peroxisomenmatrixproteinen in das Organell. Defekte in diesem Gen verursachen das Zellweger-Syndrom (ZWS) sowie die Peroxisomen-Biogenesestörung der Komplementationsgruppe 14 (PBD-CG14), die auch als PBD-CGJ bekannt ist. Für einige Isoformen fehlt möglicherweise die experimentelle Bestätigung. Defekte im PEX19-Gen sind eine Ursache des Zellweger-Syndroms (ZWS) [MIM:214100]. ZWS ist eine tödliche Peroxisomen-Biogenesestörung, die durch dysmorphe Gesichtszüge, Hepatomegalie, Augenanomalien, Nierenzysten, Hörbeeinträchtigung, schwere psychomotorische Retardierung, schwere Muskelhypotonie und neonatale Krampfanfälle gekennzeichnet ist. Der Tod tritt innerhalb des ersten Lebensjahres ein. Defekte im PEX19-Gen sind außerdem die Ursache der Peroxisomen-Biogenesestörung der Komplementationsgruppe 14 (PBD-CG14) [MIM:600279], auch bekannt als PBD-CGJ. 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; Komplementationsstudien ergaben mindestens 14 verschiedene genetische Gruppen. Funktion: Notwendig für die frühe Peroxisomenbiogenese. Wirkt sowohl als cytosolische Chaperone als auch als Importrezeptor für Peroxisomenmembranproteine (PMPs). Bindet und stabilisiert neu synthetisierte PMPs im Zytoplasma durch Interaktion mit ihren hydrophoben Membran-überspannenden Domänen und schleust sie durch Bindung an das integrale Membranprotein PEX3 zur Peroxisomenmembran. Verdrängt CDKN2A aus dem Zellkern und verhindert dessen Interaktion mit MDM2, was zum aktiven Abbau von TP53 führt. Ähnlichkeit: Gehört zur Peroxin-19-Familie. Subzelluläre Lokalisation: Hauptsächlich zytoplasmatisch. Ein Teil der Untereinheit ist membrangebunden an die äußere Oberfläche von Peroxisomen. Sie interagiert mit einer Vielzahl von Peroxisomenmembranproteinen, darunter PEX3, PEX10, PEX11A, PEX11B, PEX12, PEX13, PEX14 und PEX16, PXMP2/PMP22, PXMP4/PMP24, SLC25A17/PMP34, ABCD1/ALDP, ABCD2/ALDRP und ABCD3/PMP70. Außerdem interagiert sie mit dem Tumorsuppressor CDKN2A/p19ARF. Die Untereinheit wird ubiquitär exprimiert. Isoform 1 ist in allen Geweben stark vorherrschend, außer in utero, wo Isoform 2 die Hauptform darstellt.

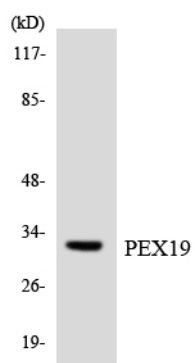
Forschungsbereich

Tags & Zellmarker; Subzelluläre Marker; Organellen; Peroxisomen; Signaltransduktion; Proteintransport; Organellenproteine

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus MCF-7-Zellen unter Verwendung des PEX19-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse der Lysate aus HT-29-Zellen unter Verwendung des PEX19-Antikörpers.