

---

**Produktname: Peroxin 2 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab15986**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,IHC,ICC/IF,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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	35kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	PEX2 PEX2; PAF1; PMP3; PMP35; PXMP3; RNF72; Peroxisome biogenesis factor 2; 35 kDa
<b>Alternative Namen</b>	peroxisomal membrane protein; Peroxin-2; Peroxisomal membrane protein 3; Peroxisome assembly factor 1; PAF-1; RING finger protein 72
<b>Gen-ID</b>	5828.0
<b>SwissProt ID</b>	P28328
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem PXMP3, hergestellt. Aminosäurebereich: 1-50

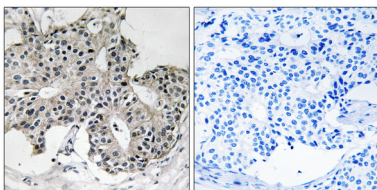
## Hintergrund

Dieses Gen kodiert für ein integrales Peroxisomenmembranprotein, das für die Peroxisomenbiogenese benötigt wird. Es wird angenommen, dass das Protein am Import von Peroxisomenmatrixproteinen beteiligt ist. Mutationen in diesem Gen führen zu einer Form des Zellweger-Syndroms und der infantilen Refsum-Krankheit. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten, die für dasselbe Protein kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte im PXMP3-Gen sind eine Ursache der infantilen Refsum-Krankheit (IRD) [MIM:266510]. IRD ist eine milde Störung der Peroxisomenbiogenese (PBD). Zu den klinischen Merkmalen gehören ein frühes Erkrankungsalter, geistige Behinderung, leichte Gesichtsfehlbildungen, Retinopathie, Schallempfindungsschwerhörigkeit, Hepatomegalie, Osteoporose, Gedeihstörung und Hypcholesterinämie. Zu den biochemischen Anomalien gehören die Akkumulation von Phytansäure, sehr langkettigen Fettsäuren (VLCFA), Di- und Trihydroxycholestansäure sowie Pipecolinsäure. Defekte im PXMP3-Gen sind eine Ursache des Zellweger-Syndroms (ZWS) [MIM:214100]. ZWS ist eine letale Störung der Peroxisomenbiogenese, die durch dysmorphe Gesichtszüge, Hepatomegalie, Augenanomalien, Nierenzysten, Hörstörungen, schwere psychomotorische Retardierung, schwere Muskelhypotonie und neonatale Krampfanfälle gekennzeichnet ist. Der Tod tritt innerhalb des ersten Lebensjahres ein. Defekte im PXMP3-Gen sind außerdem die Ursache der Peroxisomenbiogenese-Komplementationsgruppe 5 (PBD-CG5) [MIM:170993], auch bekannt als PBD-CGF. PBD bezeichnet eine Gruppe von Peroxisomenerkrankungen, die auf einem Fehler beim Proteinimport in die Peroxisomenmembran oder -matrix beruhen. 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: Beteiligt an der Biogenese von Peroxisomen. Ähnlichkeit: Gehört zur PEX2/PEX10/PEX12-Familie. Ähnlichkeit: Enthält einen Zinkfinger vom RING-Typ.

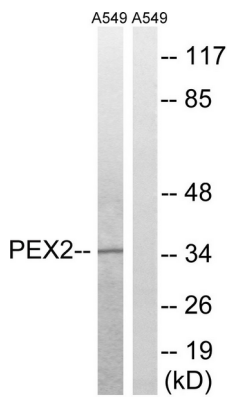
## Forschungsbereich

-

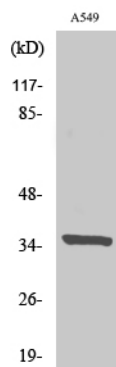
## Bilddaten



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Brustkrebsgewebe unter Verwendung des PXMP3-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus A549-Zellen unter Verwendung des PXMP3-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen Peroxin-2-Antikörpers