

Produktname: Peroxin 3 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab15987**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
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 1:50-1:300,ELISA 1:2000-1:20000
Molekulargewicht	42kDa

Antigen-Informationen

Genname	PEX3
Alternative Namen	PEX3; Peroxisomal biogenesis factor 3; Peroxin-3; Peroxisomal assembly protein PEX3
Gen-ID	8504.0
SwissProt ID	P56589
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem PEX3, hergestellt. Aminosäurebereich: 12-61

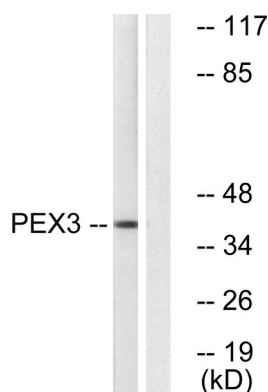
Hintergrund

Das Produkt dieses Gens ist an der Peroxisomenbiosynthese und -integrität beteiligt. Es bildet Membranvesikel, bevor die Matrixproteine transloziert werden. Peroxine (PEXs) sind Proteine, die für den Aufbau funktionsfähiger Peroxisomen essenziell sind. Die Peroxisomenbiogenesestörungen (PBDs) sind eine Gruppe genetisch heterogener, autosomal-rezessiver, letaler Erkrankungen, die durch multiple Defekte der Peroxisomenfunktion gekennzeichnet sind. Diese Störungen bilden eine heterogene Gruppe mit mindestens 14 Komplementationsgruppen, wobei in Fällen bestimmter Komplementationsgruppen mehr als ein Phänotyp beobachtet wird. Obwohl die klinischen Merkmale von PBD-Patienten variieren, weisen Zellen aller PBD-Patienten einen Defekt im Import einer oder mehrerer Klassen von Peroxisomenmatrixproteinen in das Organell auf. Defekte in diesem Gen verursachen das Zellweger-Syndrom (ZWS). [bereitgestellt von RefSeq, Okt. 20] Defekte im PEX3-Gen sind eine Ursache des Zellweger-Syndroms (ZWS) [MIM:214100]. ZWS ist eine tödliche Störung der Peroxisomenbiogenese, 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. [Krankheit: Defekte im PEX3-Gen sind die Ursache der Peroxisomenbiogenesestörung Komplementationsgruppe 12 (PBD-CG12) [MIM:603164], auch bekannt als PBD-CGG. PBD bezeichnet eine Gruppe von Peroxisomenerkrankungen, die durch einen Ausfall des Proteinimports 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: Beteiligt an der Peroxisomenbiosynthese und -integrität. Assembliert Membranvesikel vor der Translokation der Matrixproteine. Als Dockingfaktor für PEX19 ist es für den Import peroxisomaler Membranproteine in die Peroxisomen notwendig. Ähnlichkeit: Gehört zur Peroxin-3-Familie. Untereinheit: Interagiert mit PEX19. Gewebespezifität: In allen untersuchten Geweben nachgewiesen.

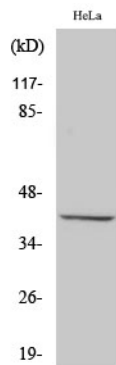
Forschungsbereich

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

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus HeLa-Zellen unter Verwendung des PEX3-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen Peroxin-3-Antikörpers