

**Produktname: Peroxin 5 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab15988**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

|                      |  |
|----------------------|--|
| <b>Beschreibung</b>  | polyklonaler Kaninchenantikörper   |
| <b>Host</b>          | Kaninchen  |
| <b>Anwendung</b>     | WB,IHC   |
| <b>Reaktivität</b>   | Mensch, 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 1:50-1:300 |
| <b>Molekulargewicht</b>      | 70kDa                          |

**Antigen-Informationen**

|                          |   |
|--------------------------|---|
| <b>Genname</b>           | PEX5  |
| <b>Alternative Namen</b> | PEX5; PXR1; Peroxisomal targeting signal 1 receptor; PTS1 receptor; PTS1R; PTS1-BP; Peroxin-5; Peroxisomal C-terminal targeting signal import receptor; Peroxisome receptor 1 |
| <b>Gen-ID</b>            | 5830.0  |
| <b>SwissProt ID</b>      | P50542  |
| <b>Immunogen</b>         | Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von Peroxin 5, Aminosäurebereich: 540-620  |

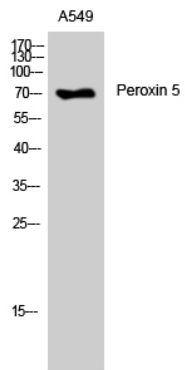
**Hintergrund**

Das Genprodukt bindet an das C-terminale Tripeptid vom PTS1-Typ, das peroxisomale Zielsignal (SKL-Typ), und spielt eine essenzielle Rolle beim Import von Peroxisomenproteinen. Peroxine (PEX) sind Proteine, die für den Aufbau funktionsfähiger Peroxisomen unerlässlich sind. Die Peroxisomenbiogenesestörungen (PBD) 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 innerhalb 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 sind eine Ursache der neonatalen Adrenoleukodystrophie (NALD): Defekte im PEX5-Gen sind eine Ursache der neonatalen Adrenoleukodystrophie (NALD) [MIM:202370]. NALD ist eine Störung der Peroxisomenbiogenese (PBD), die durch die Anreicherung von sehr langkettigen Fettsäuren, Nebenniereninsuffizienz und geistige Behinderung gekennzeichnet ist. Die Vererbung erfolgt autosomal-rezessiv. Defekte im PEX5-Gen sind außerdem eine Ursache des Zellweger-Syndroms (ZWS) [MIM:214100]. ZWS ist eine letale Störung der Peroxisomenbiogenese, die durch dysmorphe Gesichtszüge, Hepatomegalie, Augenanomalien, Nierenzysten, Hörbeeinträchtigung, schwere psychomotorische Retardierung, schwere Muskelhypotonie und neonatale Krampfanfälle charakterisiert ist. Der Tod tritt innerhalb des ersten Lebensjahres ein. Erkrankung: Defekte im PEX5-Gen können eine Ursache der infantilen Refsum-Krankheit (IRD) sein [MIM:266510]. IRD ist eine leichte 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. Funktion: Bindet an das C-terminale Tripeptid vom PTS1-Typ, das peroxisomale Zielsignal (SKL-Typ), und spielt eine essentielle Rolle beim Import von Proteinen in Peroxisomen. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der peroxisomalen Zielsignalrezeptoren. Ähnlichkeit: Enthält 7 TPR-Repeats. Subzelluläre Lokalisation: Seine Verteilung scheint dynamisch zu sein. Es handelt sich wahrscheinlich um einen zyklischen Rezeptor, der hauptsächlich im Zytoplasma vorkommt und über einen Dockingfaktor (PEX13) auch an die Peroxisomenmembran gebunden ist. Untereinheit: Interagiert mit PEX7 und PEX13 (durch Ähnlichkeit). Interagiert mit PEX12 und PEX14. Gewebespezifität: Nachgewiesen in Herz, Gehirn, Plazenta, Lunge, Leber, Skelettmuskulatur, Niere und Pankreas.

## **Forschungsbereich**

Signaltransduktion; Proteintransport; Organellenproteine

## **Bilddaten**



Western-Blot-Analyse von A549-Zellen unter Verwendung des polyklonalen Peroxin-5-Antikörpers