

Produktname: Peroxin 7 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab15989**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,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 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
Molekulargewicht	40kDa

Antigen-Informationen

Genname	PEX7
Alternative Namen	PEX7; PTS2R; Peroxisomal targeting signal 2 receptor; PTS2 receptor; Peroxin-7
Gen-ID	5191.0
SwissProt ID	O00628
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem PEX7, hergestellt. Aminosäurebereich: 204–253

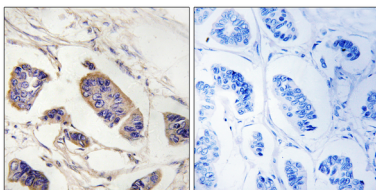
Hintergrund

Dieses Gen kodiert den cytosolischen Rezeptor für die Gruppe von Peroxisomenmatrixenzymen, die durch das Peroxisomen-Targeting-Signal 2 (PTS2) in das Organell transportiert werden. Defekte in diesem Gen verursachen Peroxisomenbiogenesestörungen (PBDs), die durch multiple Funktionsstörungen der Peroxisomen gekennzeichnet sind. Es gibt mindestens 14 Komplementationsgruppen für PBDs, wobei in Fällen, die zu einer bestimmten Komplementationsgruppe gehören, mehrere Phänotypen beobachtet werden. 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 wurden mit Störungen der PBD-Komplementationsgruppe 11 (PBD-CG11), der rhizomalen Chondrodysplasia punctata Typ 1 (RCDP1) und der Refsum-Krankheit (RD) in Verbindung gebracht. [bereitgestellt von RefSeq, Okt. 2008], Krankheit: Defekte im PEX7-Gen sind eine Ursache der Refsum-Krankheit (RD) [MIM:266500], auch bekannt als Phytansäureoxidase-Mangel. Klinisch ist die RD durch vier Symptome gekennzeichnet: Retinitis pigmentosa, periphere Neuropathie, zerebelläre Ataxie und erhöhte Proteinwerte im Liquor cerebrospinalis (CSF). Bei den Patienten kommt es zu einer Anreicherung der verzweigt-kettigen Fettsäure Phytansäure in Blut und Gewebe. Weniger häufige Symptome sind Schallempfindungsschwerhörigkeit, Anosmie, Skelettanomalien, Ichthyose, Katarakte und Herzfunktionsstörungen. Die Krankheit manifestiert sich im zweiten oder dritten Lebensjahrzehnt., Krankheit: Defekte im PEX7-Gen sind die Ursache der Peroxisomen-Biogenesestörung der Komplementationsgruppe 11 (PBD-CG11) [MIM:601757]. 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 rhizomale 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 13 verschiedene genetische Gruppen. Defekte im PEX7-Gen sind die Ursache der rhizomalen Chondrodysplasia punctata Typ 1 (RCDP1) [MIM:215100]. RCDP1 ist durch rhizomale Verkürzung von Femur und Humerus, Wirbelsäulenerkrankungen, Katarakt, Hautläsionen und schwere geistige Behinderung gekennzeichnet. Funktion: Bindet an das N-terminale PTS2-Typ-Peroxisomen-Targeting-Signal und spielt eine essentielle Rolle beim Import von Proteinen in Peroxisomen. Ähnlichkeit: Gehört zur WD-Repeat-Peroxin-7-Familie. Ähnlichkeit: Enthält 6 WD-Repeats. Untereinheit: Interagiert mit PEX5. Gewebespezifität: Ubiquitär. Höchste Expression in Pankreas, Skelettmuskulatur und Herz.

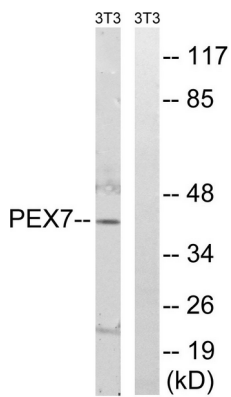
Forschungsbereich

Signaltransduktion; Proteintransport; Vesikeltransport; Hüllproteine

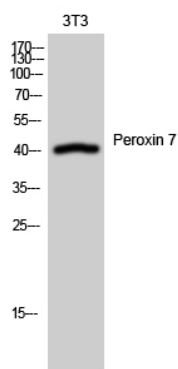
Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Brustkrebsgewebe unter Verwendung des PEX7-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus NIH/3T3-Zellen unter Verwendung des PEX7-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse von 3T3-Zellen unter Verwendung des polyklonalen Peroxin-7-Antikörpers