

Produktname: PEX12 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab15998**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,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 und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:20000

tnis

Molekulargewicht 39kDa

Antigen-Informationen

Genname	PEX12 PAF3
Alternative Namen	
Gen-ID	5193.0
SwissProt ID	O00623
Immunogen	Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von humanem Protein. Aminosäurebereich: 180–260

Hintergrund

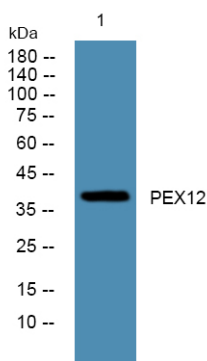
Peroxisomaler Biogenesefaktor 12 (PEX12) Homo sapiens. Dieses Gen gehört zur Peroxin-12-Familie. Peroxine (PEXs) sind Proteine, die für den Aufbau funktionsfähiger Peroxisomen unerlässlich sind. Die Peroxisomen-Biogenesestörungen (PBDs)

sind eine Gruppe genetisch heterogener, autosomal-rezessiver, letaler Erkrankungen, die durch multiple Defekte der Peroxisomenfunktion gekennzeichnet sind. Die PBDs 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 sind eine Ursache des Zellweger-Syndroms (ZWS). [bereitgestellt von RefSeq, Okt. 2008], Erkrankung: Defekte im PEX12-Gen sind eine Ursache des Zellweger-Syndroms (ZWS) [MIM:214100]. ZWS ist eine tödliche 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., Erkrankung: Defekte im PEX12-Gen sind die Ursache der Peroxisomenbiogenese-Störung der Komplementationsgruppe 3 (PBD-CG3) [MIM:601758]. 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: Erforderlich für den Proteinimport in Peroxisomen. Ähnlichkeit: Gehört zur PEX2/PEX10/PEX12-Familie. Ähnlichkeit: Enthält einen RING-Typ-Zinkfinger. Untereinheit: Interagiert mit PEX5 und PEX10. Interagiert über seine zytoplasmatische Domäne mit PEX19.

Forschungsbereich

-

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus KB-Zellen, PEX12-Kaninchen-Polyclonal-Antikörper wurde 1:1000 verdünnt, 4 °C über Nacht