

Produktname: PEX14 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab16000**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC
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
Molekulargewicht	41kDa

Antigen-Informationen

Genname	PEX14
Alternative Namen	Peroxisomal membrane protein PEX14 (PTS1 receptor-docking protein) (Peroxin-14) (Peroxisomal membrane anchor protein PEX14)
Gen-ID	5195.0
SwissProt ID	O75381
Immunogen	Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von humanem PEX14 polyklonalem

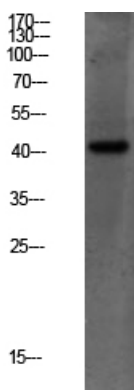
Hintergrund

Peroxisomaler Biogenesefaktor 14 (PEX14) Homo sapiens. Dieses Gen kodiert einen essentiellen Bestandteil der peroxisomalen Importmaschinerie. Das Protein wird in Peroxisomenmembranen integriert, wobei sein C-Terminus dem Zytosol zugewandt ist. Es interagiert mit dem zytosolischen Rezeptor für Proteine mit einem PTS1-Peroxisomen-Targeting-Signal. Das Protein fungiert außerdem als transkriptioneller Korepressor und interagiert mit einer Histon-Deacetylase. Eine Mutation in diesem Gen führt zu einer Form des Zellweger-Syndroms. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008]. Erkrankung: Defekte in PEX14 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. Erkrankung: Defekte im PEX14-Gen sind die Ursache der Peroxisomen-Biogenesestörung der Komplementationsgruppe K (PBD-CGK) [MIM:601791]. PBD bezeichnet eine Gruppe von Peroxisomenerkrankungen, die auf einem gestörten 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: Bestandteil der peroxisomalen Translokationsmaschinerie zusammen mit PEX13 und PEX17. Interagiert sowohl mit dem PTS1- als auch mit dem PTS2-Rezeptor. Bindet direkt an PEX17. Ähnlichkeit: Gehört zur Peroxin-14-Familie. Untereinheit: Interagiert mit PEX19.

Forschungsbereich

Tags & Zellmarker; Subzelluläre Marker; Organellen; Peroxisomen; Signaltransduktion; Proteintransport; Organellenproteine; Epigenetik und nukleäre Signalgebung; Transkription; Weitere Faktoren

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Mausleberlysate, Antikörperverdünnung 1:1000.
Sekundärantikörperverdünnung 1:20000.