

製品名: ABCD1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab06415**

研究使用のみ

概要

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,ELISA
反応性	ヒト、ラット、マウス
標識	非共役
修飾	未修正
アイソタイプ	IgG
クローン性	ポリクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12 ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:20000-1:40000
分子量	75kDa

抗原情報

遺伝子名	ABCD1
別名	ABCD1; ALD; ATP-binding cassette sub-family D member 1; Adrenoleukodystrophy protein; ALDP
遺伝子 ID	215.0
SwissProt ID	P33897
免疫原	抗血清はヒト ABCD1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 531-580

背景

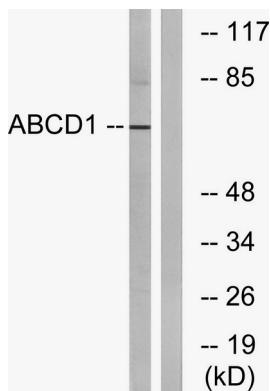
この遺伝子によってコードされるタンパク質は、ATP 結合カセット (ABC) トランスポータースーパーファミリーのメンバーで

す。ABC タンパク質は、細胞外膜および細胞内膜を介して様々な分子を輸送します。ABC 遺伝子は7つの異なるサブファミリー (ABC1、MDR/TAP、MRP、ALD、OABP、GCN20、White) に分類されます。このタンパク質は、ペルオキシソームへの脂肪酸および / または脂肪酸アシル CoA の輸入に関与する ALD サブファミリーのメンバーです。既知のペルオキシソーム ABC トランスポーターはすべてハーフトランスポーターであり、機能的なホモダイマーまたはヘテロダイマーを形成するには、パートナーとなるハーフトランスポーター分子が必要です。このペルオキシソーム膜タンパク質は、ペルオキシソームにおける極長鎖脂肪酸の輸送または異化に関与していると考えられます。この遺伝子の欠陥は、X染色体劣性遺伝性の脱髄疾患である副腎白質ジストロフィーの根本原因として特定されています。ABCD1 遺伝子の欠陥は、X連鎖性副腎白質ジストロフィー (X-ALD) [MIM:300100]の原因です。X-ALD は、中枢神経系の進行性多巣性脱髄と末梢副腎機能不全 (アジソン病) を特徴とするペルオキシソーム代謝疾患です。認知機能の低下、皮質脊髄路機能障害、皮質失明を引き起こします。臨床症状には、小児脳 ALD (CALD)、成人脳 ALD (ACALD)、副腎脊髄ニューロパチー (AMN)、および「アジソン病単独型」 (ADO) など、様々なものがあります。疾患: ABCD1 遺伝子の微小欠失は、連続 ABCD1/DXS1375E 欠失症候群 (CADD5) [MIM:300475]に関与しています。患者は、重度の新生児低血圧、それに続く発育不全、および胆汁うっ滞性肝疾患を呈します。機能: おそらくトランスポーター。ヌクレオチド結合フォールドは、ATPase 活性を持つ ATP 結合サブユニットとして機能します。類似性: ABC トランスポーターファミリーに属します。ALD サブファミリー。類似性: 1つの ABC 膜貫通型 1 ドメインを含む。類似性: 1つの ABC トランスポータードメインを含む。サブユニット: ABCD2/ALDR および ABCD3/PMP70 とホモ二量体およびヘテロ二量体を形成できる。二量体形成は能動輸送体の形成に必要である。PEX19 と相互作用する。、

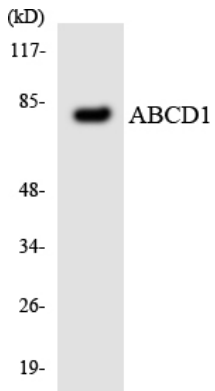
研究分野

ABC トランスポーター;

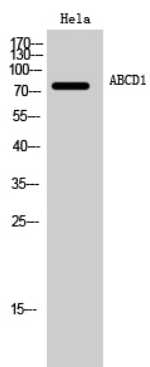
画像データ



ABCD1 抗体を用いた Jurkat 細胞ライセートのウェスタンブロット解析。右レーンは合成ペプチドでブロッキングされている。



ABCD1 抗体を使用した HeLa 細胞の溶解物のウェスタン ブロット分析。



ABCD1 ポリクローナル抗体を用いた HeLa 細胞のウェスタンブロット解析