

製品名: ペロキシシン 1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号:** APRab15980

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	IHC, ICC/IF, ELISA
反応性	ヒト、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** IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:20000**分子量****抗原情報**

遺伝子名	PEX1
別名	PEX1; Peroxisome biogenesis factor 1; Peroxin-1; Peroxisome biogenesis disorder protein 1
遺伝子 ID	5189.0
SwissProt ID	O43933
免疫原	抗血清はヒト PEX1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 1234-1283

背景

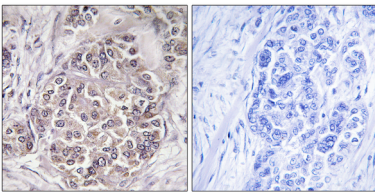
この遺伝子は、多様な細胞活動に関連する ATPase の大きなグループである AAA ATPase ファミリーのメンバーをコードします。このタンパク質は細胞質に存在しますが、しばしばペルオキシソーム膜に固定され、そこでヘテロ多量体複合体を形成し、ペルオキシ

ソームへのタンパク質の輸入およびペルオキシソームの生合成に関与します。この遺伝子の変異は、新生児副腎白質ジストロフィー、乳児レフサム病、ツェルウェガー症候群などの相補群 1 ペルオキシソーム疾患と関連付けられています。この遺伝子には、選択的スプライシングを受けた転写バリエーションが見つかっています。[RefSeq 提供、2013 年 9 月]、疾患: PEX1 の欠陥は新生児副腎白質ジストロフィー (NALD) の原因となる[MIM:202370]。NALD は、極長鎖脂肪酸の蓄積、副腎機能不全、および精神遅滞を特徴とするペルオキシソーム生合成障害 (PBD) です。疾患: PEX1 遺伝子の欠陥は、乳児レフサム病 (IRD) [MIM:266510]の原因です。IRD は軽度のペルオキシソーム生合成障害 (PBD) です。臨床的特徴には、早期発症、精神遅滞、軽度の顔面異形、網膜症、感音難聴、肝腫大、骨粗鬆症、発育不全、および低コレステロール血症などがあります。生化学的異常には、フィタン酸、極長鎖脂肪酸 (VLCFA)、ジヒドロキシコレステラン酸およびトリヒドロキシコレステラン酸、ピペコリン酸の蓄積がある。疾患: PEX1 の欠陥は、ペルオキシソーム生合成障害相補群 1 (PBD-CG1) [MIM:602136] の原因であり、PBD-CGE としても知られる。PBD は、ペルオキシソーム膜またはマトリックスへのタンパク質輸入の失敗から生じるペルオキシソーム障害のグループを指す。PBD グループは、ツェルウェガー症候群 (ZWS)、新生児副腎白質ジストロフィー (NALD)、乳児レフサム病 (IRD)、および古典的肢根性点状軟骨異形成症 (RCDP) の 4 つの障害で構成される。ZWS、NALD、および IRD は RCDP とは異なり、ツェルウェガー スペクトルとして知られる重複する表現型の臨床連続体を構成している。PBD グループは遺伝的に異質であり、相補性研究から少なくとも 14 の異なる遺伝子グループが存在することが結論付けられています。機能: PEX5 の安定性とペルオキシソームマトリックスへのタンパク質の輸入に必要です。PEX26 によってペルオキシソーム膜に固定され、ペルオキシソームへのタンパク質の輸入に必要なヘテロ多量体 AAA ATPase 複合体を形成する可能性があります。PTM: DNA 損傷時にリン酸化されますが、おそらく ATM または ATR によるものです。類似性: AAA ATPase ファミリーに属します。細胞内局在: ペルオキシソーム膜に関連します。サブユニット: PEX6 と直接相互作用します。PEX6 との相互作用を介して、PEX26 と間接的に相互作用します。

研究分野

シグナル伝達、タンパク質輸送、オルガネラタンパク質

画像データ



PEX1 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト乳癌組織の免疫組織化学染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。