

**製品名: ペロキシシン 19 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab15985**

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,IHC,ICC/IF,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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:5000-1:10000
分子量	33kDa

**抗原情報**

遺伝子名	PEX19
別名	PEX19; HK33; PXF; OK/SW-cl.22; Peroxisomal biogenesis factor 19; 33 kDa housekeeping protein; Peroxin-19; Peroxisomal farnesylated protein
遺伝子 ID	5824.0
SwissProt ID	P40855
免疫原	抗血清はヒト PEX19 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 219-268

**背景**

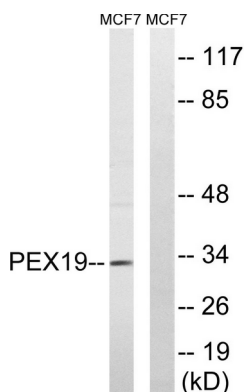
ペルオキシソーム生合成因子 19 (PEX19) Homo sapiens この遺伝子は初期のペルオキシソーム生合成に必要であり、細胞質シャペ

ロンとして、またペルオキシソーム膜タンパク質 (PMP) の輸入受容体として機能します。ペルオキシシン (PEX) は、機能的なペルオキシソームの組み立てに必須のタンパク質です。ペルオキシソーム生合成障害 (PBD) は、ペルオキシソーム機能の複数の欠陥を特徴とする遺伝的に異質な常染色体劣性致死性疾患のグループです。これらの疾患には少なくとも 14 の相補群があり、一部の相補群では複数の表現型が観察されます。PBD 患者の臨床的特徴は多様ですが、すべての PBD 患者の細胞は、1 つまたは複数のクラスのペルオキシソームマトリックスタンパク質の細胞内への輸入に欠陥を示します。この遺伝子の欠陥は、ツェルウェガー症候群 (ZWS) およびペルオキシソーム生合成障害相補群 14 (PBD-CG14) の原因であり、ペルオキシソーム生合成障害相補群 14 は、代替製品:一部のアイソフォームでは実験的確認が不十分な場合があります。疾患:PEX19 の欠陥は、ツェルウェガー症候群 (ZWS) [MIM:214100] の原因です。ZWS は、顔貌異常、肝腫大、眼異常、腎嚢胞、聴覚障害、重度の精神運動発達遅滞、重度の筋緊張低下、新生児けいれんを特徴とする致死的なペルオキシソーム生合成障害です。生後 1 年以内に死亡します。疾患:PEX19 の欠陥は、ペルオキシソーム生合成障害相補群 14 (PBD-CG14) [MIM:600279] の原因であり、PBD-CG1 としても知られています。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の輸入障害に起因するペルオキシソーム疾患群を指します。PBD 群は、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)、および古典的肢肢型点状軟骨異形成症 (RCDP) の 4 つの疾患で構成されます。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的連続体を構成します。PBD 群は遺伝的に異質であり、相補性研究から結論付けられたように、少なくとも 14 の異なる遺伝子群があります。機能: 初期のペルオキシソーム生合成に必要。細胞質シャペロンとして、またペルオキシソーム膜タンパク質 (PMP) の輸入受容体として機能します。細胞質内で新たに合成された PMP の疎水性膜貫通ドメインと相互作用することで、PMP を結合・安定化させ、膜貫通タンパク質 PEX3 に結合してペルオキシソーム膜へ誘導する。CDKN2A を核から排除し、MDM2 との相互作用を阻害することで、TP53 の活性分解を促進する。類似性: ペルオキシシン 19 ファミリーに属する。細胞内局在: 主に細胞質。ペルオキシソームの外表面に膜結合した部分。サブユニット: PEX3、PEX10、PEX11A、PEX11B、PEX12、PEX13、PEX14、PEX16、PXMP2/PMP22、PXMP4/PMP24、SLC25A17/PMP34、ABCD1/ALDP、ABCD2/ALDRP、ABCD3/PMP70 など、幅広いペルオキシソーム膜タンパク質と相互作用する。また、腫瘍抑制因子 CDKN2A/p19ARF とも相互作用する。組織特異性: 普遍的に発現する。アイソフォーム 1 は、子宮内を除くすべての組織で強く優勢であるが、子宮内ではアイソフォーム 2 が主である。

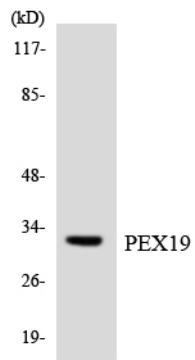
## 研究分野

タグと細胞マーカー; 細胞内マーカー; オルガネラ; ペルオキシソーム; 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



PEX19 抗体を用いた MCF-7 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。



PEX19 抗体を使用した HT-29 細胞の溶解物のウエスタンブロット分析。