

**製品名:** ペロキシン 2 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号:** APRab15986

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 1:10000-1:20000
分子量	35kDa

**抗原情報**

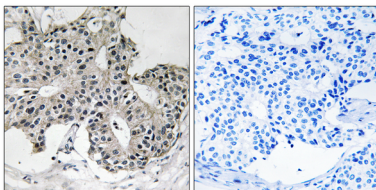
遺伝子名	PEX2 PEX2; PAF1; PMP3; PMP35; PXMP3; RNF72; Peroxisome biogenesis factor 2; 35 kDa
別名	peroxisomal membrane protein; Peroxin-2; Peroxisomal membrane protein 3; Peroxisome assembly factor 1; PAF-1; RING finger protein 72
遺伝子 ID	5828.0
SwissProt ID	P28328
免疫原	抗血清はヒト PXMP3 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 1-50

**背景**

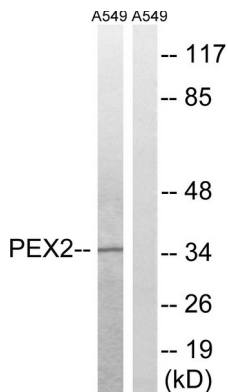
この遺伝子は、ペルオキシソーム生成に必要な内在性ペルオキシソーム膜タンパク質をコードしています。このタンパク質は、ペルオキシソームマトリックスタンパク質の輸入に関与していると考えられています。この遺伝子の変異は、ツェルウェガー症候群および乳児レフサム病の一形態を引き起こします。選択的スプライシングにより、同じタンパク質をコードする複数の転写産物バリエーションが生成されます。[RefSeq 提供、2008年7月]、疾患：PXMP3の欠陥は、乳児レフサム病（IRD）[MIM:266510]の原因です。IRDは軽度のペルオキシソーム生成障害（PBD）です。臨床的特徴には、早期発症、知的障害、軽度の顔面異形、網膜症、感音難聴、肝腫大、骨粗鬆症、発育不全、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タン酸およびトリヒドロキシコレスタン酸、ピペコリン酸の蓄積が含まれる。疾患：PXMP3の欠陥は、ツェルウェガー症候群（ZWS）[MIM:214100]の原因である。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、重度の筋緊張低下および新生児発作を特徴とする致死的なペルオキシソーム生成障害である。生後1年以内に死亡する。疾患：PXMP3の欠陥は、ペルオキシソーム生成障害相補群5（PBD-CG5）[MIM:170993]（PBD-CGFとしても知られる）の原因である。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）、および古典的肢肢型点状軟骨異形成症（RCDP）の4つの疾患から構成されます。ZWS、NALD、およびIRDはRCDPとは異なる疾患であり、ツェルウェーガ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の異なる遺伝子群が同定されています。機能：ペルオキシソームの生成にある程度関与している。類似性：pex2/pex10/pex12ファミリーに属する。類似性：RING型ジンクフィンガーを1つ含む。

## 研究分野

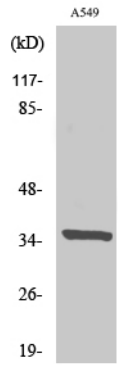
## 画像データ



PXMP3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画像です。



PXMP3抗体を用いたA549細胞ライセートのウェスタンブロット解析。右レーンには合成ペプチドでブロッキングされている。



ペロキシシン 2 ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット分析