

製品名: ペロキシシン 3 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号:** APRab15987

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,ELISA
反応性	ヒト、マウス、ラット
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 1:50-1:300,ELISA 1:2000-1:20000
分子量	42kDa

抗原情報

遺伝子名	PEX3
別名	PEX3; Peroxisomal biogenesis factor 3; Peroxin-3; Peroxisomal assembly protein PEX3
遺伝子 ID	8504.0
SwissProt ID	P56589
免疫原	抗血清はヒト PEX3 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 12-61

背景

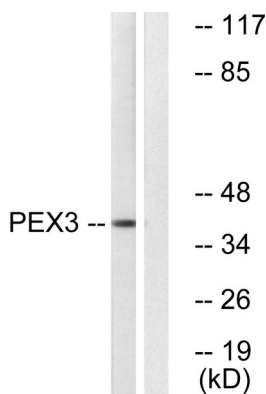
この遺伝子産物は、ペルオキシソームの生合成と完全性に関与しています。マトリックスタンパク質が転座する前に膜小胞を組み立てます。ペルオキシシン (PEX) は、機能的なペルオキシソームの組み立てに必須のタンパク質です。ペルオキシソーム生合成障害

(PBD) は、遺伝的に異質な常染色体劣性致死性疾患群であり、ペルオキシソーム機能の複数の欠陥を特徴とします。ペルオキシソーム生合成障害は、少なくとも 14 の相補群を持つ異質なグループであり、特定の相補群に該当する症例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岐にわたりますが、すべての PBD 患者の細胞は、1 つ以上のクラスのペルオキシソームマトリックスタンパク質を細胞小器官に輸入する際に欠陥を示します。この遺伝子の欠陥は、ツェルウェガー症候群 (ZWS) の原因となります。[RefSeq 提供、2010 年 10 月]疾患: PEX3 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、新生児発作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: PEX3 の欠陥は、ペルオキシソーム生合成障害相補群 12 (PBD-CG12) [MIM:603164]の原因です。PBD-CGG とも呼ばれます。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 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形成します。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存在します。機能: ペルオキシソームの生合成と完全性に関与する。マトリックスタンパク質が転座する前に膜小胞を組み立てる。PEX19 のドッキング因子として、ペルオキシソーム膜タンパク質をペルオキシソームに輸入するために必要である。類似性: ペルオキシシン 3 ファミリーに属する。サブユニット: PEX19 と相互作用する。組織特異性: 検査したすべての組織で認められる。、

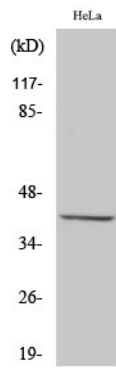
研究分野

オルガネラタンパク質、シグナル伝達、タンパク質輸送、小胞輸送、調節、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

画像データ



PEX3 抗体を用いた HeLa 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 3 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