

製品名: ペロキシシン 5 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号:** APRab15988

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
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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:50-1:300
分子量	70kDa

抗原情報

遺伝子名	PEX5
別名	PEX5; PXR1; Peroxisomal targeting signal 1 receptor; PTS1 receptor; PTS1R; PTS1-BP; Peroxin-5; Peroxisomal C-terminal targeting signal import receptor; Peroxisome receptor 1
遺伝子 ID	5830.0
SwissProt ID	P50542
免疫原	ペロキシシン 5 由来の合成ペプチド。アミノ酸範囲: 540-620

背景

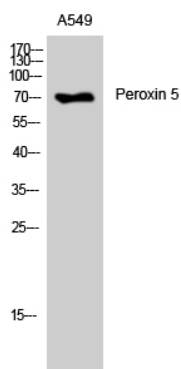
この遺伝子産物は、C末端 PTS1 型トリペプチドペルオキシソーム標的シグナル (SKL 型) に結合し、ペルオキシソームタンパク質の

輸入において重要な役割を果たします。ペロキシシン (PEX) は、機能的なペロキシソームの組み立てに必須のタンパク質です。ペロキシソーム生合成障害 (PBD) は、ペロ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。ペロ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 1 つ以上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ロ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、新生児副腎白質ジストロフィー (NALD) の原因となります。疾患: PEX5 の欠陥は、新生児副腎白質ジストロフィー (NALD) [MIM:202370] の原因となります。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ロキシソーム生合成障害 (PBD) です。遺伝形式は常染色体劣性です。疾患: PEX5 の欠陥は、ツェルウェーガー症候群 (ZWS) [MIM:214100] の原因となります。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命的なペロキシソーム生合成障害です。生後 1 年以内に死亡する。疾患: PEX5 遺伝子の欠陥は、乳児レフサム病 (IRD) [MIM:266510] の原因となる可能性がある。IRD は軽度のペロキシソーム生合成異常症 (PBD) である。臨床的特徴としては、早期発症、知的障害、軽度の顔面奇形、網膜症、感音性難聴、肝腫大、骨粗鬆症、発育不全、低コレステロール血症などがみられる。生化学的異常には、フィタン酸、超長鎖脂肪酸 (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。機能: C 末端 PTS1 型トリペプチドペロキシソーム標的シグナル (SKL 型) に結合し、ペロキシソームタンパク質の輸入において重要な役割を果たす。類似性: ペロキシソーム標的シグナル受容体ファミリーに属する。類似性: 7 つの TPR リピートを含む。細胞内局在: 分布は動的であると考えられる。おそらく主に細胞質に存在し、ドッキング因子 (PEX13) を介してペロキシソーム膜にも結合しているサイクリング受容体である。サブユニット: PEX7 および PEX13 と相互作用する (類似性による)。PEX12 および PEX14 と相互作用する。組織特異性: 心臓、脳、胎盤、肺、肝臓、骨格筋、腎臓、脾臓で検出される。

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



ペロキシシン 5 ポリクローナル抗体を用いた A549 細胞のウェスタンブロット解析