

製品名: ペロキシシン7 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号:** APRab15989

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、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 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
分子量	40kDa

抗原情報

遺伝子名	PEX7
別名	PEX7; PTS2R; Peroxisomal targeting signal 2 receptor; PTS2 receptor; Peroxin-7
遺伝子 ID	5191.0
SwissProt ID	O00628
免疫原	抗血清はヒト PEX7 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 204-253

背景

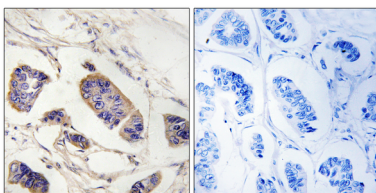
この遺伝子は、ペルオキシソーム標的シグナル 2 (PTS2) によって細胞小器官に標的化されるペルオキシソームマトリックス酵素群の細胞質受容体をコードしています。この遺伝子の欠陥は、ペルオキシソーム機能の複数の欠陥を特徴とするペルオキシソーム生合

成障害 (PBD) を引き起こします。PBD には少なくとも 14 の相補群があり、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取り込む際に欠陥を示します。この遺伝子の欠陥は、PBD 相補群 11 (PBD-CG11) 疾患、肢根性点状軟骨異形成症 1 型 (RCDP1)、およびレフサム病 (RD) と関連付けられています。[RefSeq 提供、2008 年 10 月]、疾患: PEX7 の欠陥は、フィタン酸化酵素欠損症としても知られるレフサム病 (RD) [MIM:266500] の原因です。RD は、網膜色素変性症、末梢神経障害、小脳失調症、脳脊髄液 (CSF) 中のタンパク質濃度上昇という 4 つの異常を臨床的に特徴とします。患者の血液および組織には、分岐鎖脂肪酸であるフィタン酸が蓄積します。頻度の低い症状としては、神経性難聴、嗅覚障害、骨格異常、魚鱗癬、白内障、心機能障害などがあります。この疾患の症状は 10 代または 20 代に現れる。疾患: PEX7 の欠陥は、ペルオキシソーム生合成障害相補群 11 (PBD-CG11) [MIM:601757] 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の輸入障害に起因するペルオキシソーム疾患群を指す。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)、および古典的肢節性点状軟骨異形成症 (RCDP) の 4 つの疾患から構成される。ZWS、NALD、および IRD は RCDP とは異なるが、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する。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 13 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。疾患: PEX7 の欠陥は、肢根型点状軟骨異形成症 1 型 (RCDP1) [MIM:215100] の原因です。RCDP1 は、大腿骨および上腕骨の肢根型短縮、脊椎疾患、白内障、皮膚病変、および重度の知的障害を特徴とします。機能: N 末端 PTS2 型ペルオキシソーム標的シグナルに結合し、ペルオキシソームタンパク質の輸入に重要な役割を果たす。類似性: WD リピートペルオキシシン 7 ファミリーに属する。類似性: 6 つの WD リピートを含む。サブユニット: PEX5 と相互作用する。組織特異性: 普遍的に存在する。脾臓、骨格筋、心臓で最も高い発現を示す。

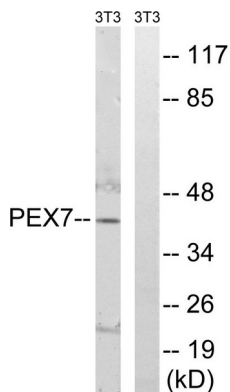
研究分野

シグナル伝達、タンパク質輸送、小胞輸送、コートタンパク質

画像データ



PEX7 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。



NIH/3T3 細胞ライセートの PEX7 抗体を用いた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。

ペロキシシン7ポリクローナル抗体を用いた3T3細胞のウェスタンブロット解析

