

製品名: PEX12 ウサギポリクローナル抗体

カタログ番号: APRab15998

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,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、0.02% 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,ELISA 1:5000-1:20000
分子量	39kDa

抗原情報

遺伝子名	PEX12 PAF3
別名	
遺伝子 ID	5193.0
SwissProt ID	O00623
免疫原	ヒトタンパク質由来の合成ペプチド。アミノ酸範囲: 180~260

背景

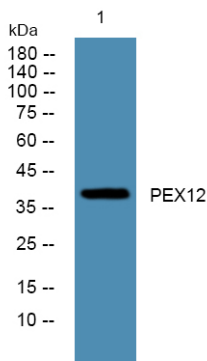
ペルオキシソーム生合成因子 12 (PEX12) Homo sapiens この遺伝子はペルオキシシン 12 ファミリーに属します。ペルオキシシン (PEX) は、機能的なペルオキシソームの組み立てに必須のタンパク質です。ペルオキシソーム生合成障害 (PBD) は、ペルオキシ

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。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、特定の相補群に分類される症例では 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様ですが、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) の原因です。 [RefSeq 提供、2008 年 10 月],疾患: PEX12 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: PEX12 の欠陥は、ペルオキシソーム生合成障害相補群 3 (PBD-CG3) [MIM:601758]の原因です。PBD は、ペルオキシソーム膜またはマトリ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同定されています。機能: ペルオキシソームへのタンパク質の輸入に必須です。類似性: pex2/pex10/pex12 ファミリーに属します。類似性: RING 型ジンクフィンガーを 1 つ含みます。サブユニット: PEX5 および PEX10 と相互作用します。細胞質ドメインを介して PEX19 と相互作用します。

研究分野

-

画像データ



KB 細胞溶解液のウェスタンブロット分析、PEX12 ウサギポリクローナル抗体を 1:1000 に希釈し、4°で一晩培養した。