

**製品名: PEX14 ウサギポリクローナル抗体**

**カタログ番号: APRab16000**

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、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
分子量	41kDa

## 抗原情報

遺伝子名	PEX14
別名	Peroxisomal membrane protein PEX14 (PTS1 receptor-docking protein) (Peroxin-14) (Peroxisomal membrane anchor protein PEX14)
遺伝子 ID	5195.0
SwissProt ID	O75381
免疫原	ヒト PEX14 由来の合成ペプチドポリクローナル

## 背景

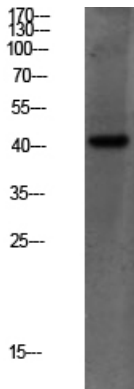
ペルオキシソーム生合成因子 14 (PEX14) ホモ・サピエンス この遺伝子はペルオキシソーム輸送機構の必須構成要素をコードする。

このタンパク質はC末端が細胞質に露出した状態でペルオキシソーム膜に統合され、PTS1 ペルオキシソーム標的シグナルを含むタンパク質の細胞質受容体と相互作用する。また、転写コリプレッサーとしても機能し、ヒストン脱アセチル化酵素と相互作用する。この遺伝子の変異は、ツェルウェーガー症候群の一形態を引き起こす。[RefSeq 提供、2008年7月]、疾患：PEX14の欠陥はツェルウェーガー症候群（ZWS）の原因となる[MIM:214100]。ZWSは、顔貌異常、肝腫大、眼球異常、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性のペルオキシソーム生合成障害であり、生後1年以内に死亡する。疾患：PEX14の欠陥は、ペルオキシソーム生合成障害相補群K（PBD-CGK）[MIM:601791]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障害群を指す。PBD群は、ツェルウェーガー症候群（ZWS）、新生児副腎白質ジストロフィー（NALD）、乳児レフサム病（IRD）、および古典的肢根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、IRDはRCDPとは異なり、ツェルウェー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構成する。PBD群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することが結論付けられている。機能：PEX13およびPEX17と共にペルオキシソーム転座機構を構成する。PTS1およびPTS2受容体の両方と相互作用する。PEX17に直接結合する。類似性：ペルオキシシン14ファミリーに属する。サブユニット：PEX19と相互作用する。

## 研究分野

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; シグナル伝達; タンパク質輸送; オルガネラタンパク質; エピジェネティクスと核シグナル伝達; 転写; その他の因子

## 画像データ



マウス肝臓溶解液のウェスタンブロット分析、抗体は1000倍に希釈した。二次抗体は1:20000倍に希釈した。