

## Recombinant Frataxin (FXN)

Cat No. :KF-P2148

**表达系统:** E. coli

**蛋白结构序列:** Ser57~Leu198

**蛋白编号:** Q16595

**产品别称:** CyaY, FA, FARR, FRDA, X25, FXN

**分子量:** 20kDa

**纯度:** >95% as determined by SDS-PAGE.

**内毒素:** ≤10EU/mg as determined by LAL test.

**标签:** N-6His

**冻干 Buffer:** Phosphate buffered saline (pH7.4) containing 0.01% sarcosyl, 5%Trehalose

**复溶方式:** Liquid. In 20mM Tris-HCl buffer (pH 8.5) containing 20% glycerol 0.1M NaCl 1mM DTT.

**运输条件:** 2-8℃

**保存条件:** Aliquot and store at -20℃ to -80℃ for up to 6 months, buffer containing 50% glycerol is recommen

**生物活性:** 待查。

**功能:** 弗里亚汀成熟形式,作为核心铁-硫簇(ISC)组装复合体的组成部分,ISCU作为支架蛋白,激活了向CU的多硫化物转移(PubMed:12785837, PubMed:24971490)。加速从NFS1多硫化物中间体向ISCU以及向小硫醇如L-半胱氨酸和谷胱甘肽的硫转移,这些硫醇的多硫化和最终的硫化氢释放(PubMed:24971490)。在[2Fe-S]簇组装过程中,与FXN结合的Fe<sup>2+</sup>离子在添加L-半胱氨酸和还原的FDX2后被释放(:29576242)。核心铁-硫簇(ISC)组装复合体参与了[2Fe-2S]簇的头合成,这是线粒体铁-硫蛋白生物发生的第一步。这个过程由半胱氨酸脱硫酶复合体(NFS1:RM4:NDUFAB1)启动,该复合体产生多硫化物,并在FXN的依赖下将其

传递到支架蛋白 ISCU。然后，这个复合体通过 FDX2 提供的还原当量来稳定并完成 $[2\text{Fe}-2\text{S}]$ 簇的组装。最后， $[\text{Fe}-2\text{S}]$ 簇从 ISCU 转移到伴侣蛋白，包括 HSCB, HSPA9 和 GLRX5（根据相似性）。可能通过  $\text{Fe}2$  氧化为  $\text{Fe}3$  来保护 against 铁催化的氧化应激；只有寡聚体形式在体外具有铁氧化酶活性，单体形式没有（PubMed:15641778）。可能通过低聚化以水铁矿的形式储存大量的铁；然而，由于报道存在矛盾，且该功能仅在异过表达系统中得到证实，因此其生理意义尚不确定（PubMed:11823441, PubMed:1275598）。可能作为一种铁伴侣蛋白，保护柠檬酸铁 $[4\text{Fe}-4\text{S}]2$ 簇免于解体，并促进酶的重新激活 PubMed:15247478）。可能作为 FECH 的高亲和力铁结合伙伴，既能向铁螯合酶提供，又能介导线粒体血红素生物合成的最后一步（PubMed:15123683, PubMed:1629244）。

**仅供科研或生产使用，不可直接应用于人体。**