

Produktname: COL17A1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab09173**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Ratte, Maus
Konjugation	Unkonjugiert
Modifikation	Unverändert
Isotyp	IgG
Klonalität	Polyklonal
Form	Flüssig
Konzentration	1 mg/ml
Lagerung	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
Versand	Eisbeutel
Puffer	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
Aufreinigung	Affinitätsreinigung

Anwendung

Verdünnungsverhältnis	WB 1:500-1:2000,ICC/IF 1:100-1:300,ELISA 1:5000-1:20000
Molekulargewicht	150kDa

Antigen-Informationen

Genname	COL17A1 BP180 BPAG2
Alternative Namen	COL17A1 BP180 BPAG2
Gen-ID	1308.0
SwissProt ID	Q9UMD9
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das aus der internen Region des humanen COL17A1-Gens abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 481–530

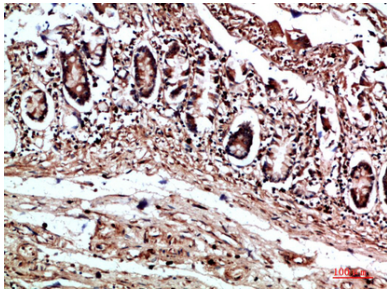
Hintergrund

Dieses Gen kodiert die Alpha-Kette des Kollagens Typ XVII. Im Gegensatz zu den meisten Kollagenen ist Kollagen XVII ein Transmembranprotein. Es ist ein Strukturbaustein der Hemidesmosomen, Multiproteinkomplexe in der dermoepidermalen Basalmembranzzone, die die Adhäsion von Keratinozyten an die darunterliegende Membran vermitteln. Mutationen in diesem Gen sind sowohl mit der generalisierten atrophischen benignen Epidermolysis bullosa (GABEB) als auch mit der junctionalen Epidermolysis bullosa assoziiert. Es existieren zwei homotrimere Formen von Kollagen Typ XVII. Die vollständige Form ist das Transmembranprotein. Eine lösliche Form, die als Ektodomäne oder LAD-1 bezeichnet wird, entsteht durch proteolytische Prozessierung der vollständigen Form. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte in COL17A1 sind eine Ursache der generalisierten atrophischen benignen Epidermolysis bullosa (GABEB) [MIM:226650]. GABEB ist eine nicht-letale, adulte Form der junctionalen Epidermolysis bullosa, die durch lebenslange Blasenbildung der Haut in Verbindung mit Haar- und Zahnanomalien gekennzeichnet ist. Funktion: Es könnte eine Rolle bei der Integrität der Hemidesmosomen und der Anhaftung basaler Keratinozyten an die darunterliegende Basalmembran spielen. Funktion: Das 120 kDa große lineare IgA-Krankheitsantigen ist ein Bestandteil von Verankerungsfilamenten, der an der dermoepidermalen Kohäsion beteiligt ist. Es ist das Ziel von Autoantikörpern bei linearer IgA-Dermatose. Sonstiges: Sowohl das 120 kDa große lineare IgA-Krankheitsantigen als auch das 97 kDa große lineare IgA-Krankheitsantigen von COL17A1 stellen wichtige antigene Zielstrukturen von Autoantikörpern bei Patienten mit linearer IgA-Dermatose (LAD) dar. LAD ist eine subepidermale Blasenbildungsstörung, die durch gewebsgebundene und zirkulierende IgA-Autoantikörper gegen die dermoepidermale Junctionszone charakterisiert ist. Diese IgA-Autoantikörper reagieren bevorzugt mit den 97- und 120-kDa-Formen, nicht aber mit dem vollständigen COL17A1. Dies deutet darauf hin, dass die Abspaltung der Ektodomäne neue autoantigene Epitope erzeugt. PTM: Proline an der dritten Position der Tripeptid-Wiederholungseinheit (G-X-Y) sind in einigen oder allen Ketten hydroxyliert. PTM: Die Ektodomäne wird von der Oberfläche von Keratinozyten abgespalten, wodurch eine lösliche 120-kDa-Form entsteht, die auch als lineares 120-kDa-IgA-Krankheitsantigen bezeichnet wird. Die Abspaltung wird durch membrangebundene Metalloproteasen vermittelt. Diese Spaltung wird durch Phosphorylierung an Ser-544 gehemmt. PTM: Die intrazelluläre/endo-Domäne ist über Disulfidbrücken verknüpft. Sequenzwarnung: Kontaminierende Sequenz. Potenzielle Poly-A-Sequenz. Subzelluläre Lokalisation: Ausschließlich in Verankerungsfilamenten lokalisiert. Lokalisiert auf der epidermalen Seite von Spalthaut. Subzelluläre Lokalisation: Lokalisiert entlang der Plasmamembran des Hemidesmosoms. Subzelluläre Lokalisation: Lokalisiert in der Lamina lucida unterhalb der Hemidesmosomen. Untereinheit: Homotrimere von $\alpha 1(XVII)$ -Ketten. Gewebespezifität: Mehrschichtiges Plattenepithel. In Hemidesmosomen gefunden. Exprimiert in Hornhaut, Mundschleimhaut, Speiseröhre, Darm, Sammelrohren der Niere, Harnleiter, Harnblase, Harnröhre und Thymus, fehlt jedoch in Lunge, Blutgefäßen, Skelettmuskulatur und Nerven.

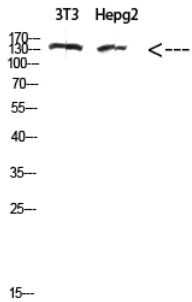
Forschungsbereich

-

Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Kolon, Antikörperverdünnung 1:200



Western-Blot-Analyse von 3T3- und HepG2-Zellen mit einem 500-fach verdünnten Antikörper. Der Sekundäntikörper wurde 1:20000 verdünnt.