

**Produktname: COL6A1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab09195**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

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

**Anwendung**

**Verdünnungsverhältnis** IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:20000

**tnis**

**Molekulargewicht**

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	COL6A1
<b>Alternative Namen</b>	COL6A1; Collagen alpha-1(VI) chain
<b>Gen-ID</b>	1291.0
<b>SwissProt ID</b>	P12109
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Kollagen VI alpha1 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 191–240

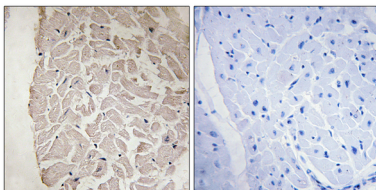
**Hintergrund**

Kollagene bilden eine Proteinfamilie, die für die Integrität verschiedener Gewebe wichtig ist. Sie gehören zur extrazellulären Matrix und besitzen als gemeinsames Strukturelement eine Tripelhelix-Domäne. Kollagen VI ist ein Hauptbestandteil von Mikrofibrillen. Die Grundeinheit von Kollagen VI ist ein Heterotrimer aus den Ketten  $\alpha 1(VI)$ ,  $\alpha 2(VI)$  und  $\alpha 3(VI)$ . Die Ketten  $\alpha 2(VI)$  und  $\alpha 3(VI)$  werden von den Genen COL6A2 bzw. COL6A3 kodiert. Das von diesem Gen kodierte Protein ist die  $\alpha 1$ -Untereinheit des Kollagens Typ VI ( $\alpha 1(VI)$ -Kette). Mutationen in den Genen, die für die Kollagen-VI-Untereinheiten kodieren, führen zur autosomal-dominanten Erkrankung Bethlem-Myopathie. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte in COL6A1 sind eine Ursache der Bethlem-Myopathie (BM) [MIM:158810]. Die BM ist eine seltene, autosomal-dominant vererbte proximale Myopathie, die durch einen Beginn im frühen Kindesalter (vollständige Penetranz bis zum 5. Lebensjahr) und Gelenkkontrakturen, die am häufigsten Ellbogen und Sprunggelenke betreffen, gekennzeichnet ist. Funktion: Kollagen VI wirkt als Zellbindungsprotein. PTM: Proline an der dritten Position der Tripeptid-Wiederholungseinheit (G-X-Y) sind in einigen oder allen Ketten hydroxyliert. Ähnlichkeit: Gehört zur Kollagen-VI-Familie. Ähnlichkeit: Enthält 3 VWFA-Domänen. Untereinheit: Trimere, bestehend aus drei verschiedenen Ketten:  $\alpha-1(VI)$ ,  $\alpha-2(VI)$  und  $\alpha-3(VI)$  oder  $\alpha-5(VI)$  oder  $\alpha-6(VI)$ .

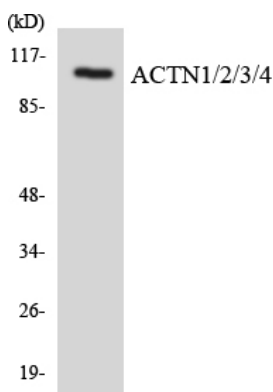
## Forschungsbereich

Fokale Adhäsion; ECM-Rezeptor-Interaktion;

## Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Herzgewebe unter Verwendung eines Kollagen-VI-alpha1-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse der Lysate aus COLO205-Zellen unter Verwendung des ACTN1/2/3/4-Antikörpers.