

Produktname: COL6A2 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab09196**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Affe
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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
Molekulargewicht	109kDa

Antigen-Informationen

Genname	COL6A2
Alternative Namen	COL6A2; Collagen alpha-2(VI) chain
Gen-ID	1292.0
SwissProt ID	P12110
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Kollagen VI alpha2 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 691–740

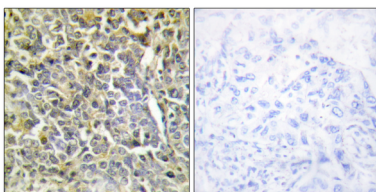
Hintergrund

Dieses Gen kodiert eine der drei Alpha-Ketten des Kollagens Typ VI, eines perlschnurartigen Filamentkollagens, das in den meisten Bindegeweben vorkommt. Das Genprodukt enthält mehrere Domänen, die den Domänen des von-Willebrand-Faktors Typ A ähneln. Diese Domänen binden nachweislich extrazelluläre Matrixproteine, eine Interaktion, die die Bedeutung dieses Kollagens für die Organisation von Matrixkomponenten erklärt. Mutationen in diesem Gen sind mit der Bethlem-Myopathie und der Ullrich-skleroatonischen Muskeldystrophie assoziiert. Drei Transkriptvarianten dieses Gens wurden identifiziert. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte im COL6A2-Gen 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 meist Ellbogen und Sprunggelenke betreffen, gekennzeichnet ist. Defekte im COL6A2-Gen sind eine Ursache der Ullrich-kongenitalen Muskeldystrophie (UCMD) [MIM:254090], auch bekannt als Ullrich-skleroatonische Muskeldystrophie. UCMD ist eine autosomal-rezessive kongenitale Myopathie, die durch Muskelschwäche und multiple Gelenkkontrakturen charakterisiert ist und in der Regel bei der Geburt oder im frühen Säuglingsalter auftritt. Der klinische Verlauf ist schwerwiegender als bei der Bethlem-Myopathie. 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. Subzelluläre Lokalisation: Wird durch CSPG4 an Membranen rekrutiert. Untereinheit: Trimere, bestehend aus drei verschiedenen Ketten: α -1(VI), α -2(VI) und α -3(VI) oder α -5(VI) oder α -6(VI). Interagiert mit CSPG4.

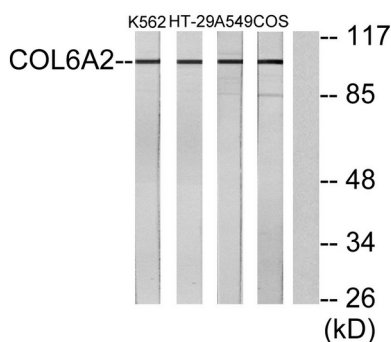
Forschungsbereich

Fokale Adhäsion; ECM-Rezeptor-Interaktion;

Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Lungenkarzinomgewebe unter Verwendung des Kollagen-VI-alpha2-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus K562-, A549-, HT-29- und COS7-Zellen unter Verwendung eines Kollagen-VI-alpha2-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.

Western-Blot-Analyse von K562-Zellen mit dem polyklonalen Antikörper COL6A2

