

Produktname: COL6A3 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab09197**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	IHC, ICC/IF, ELISA
Reaktivität	Mensch, 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 IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:20000-1:40000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	COL6A3
Alternative Namen	COL6A3; Collagen alpha-3(VI) chain
Gen-ID	1293.0
SwissProt ID	P12111
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Kollagen VI alpha3 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 2261–2310

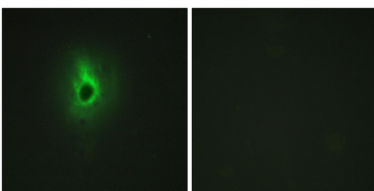
Hintergrund

Dieses Gen kodiert die Alpha-3-Kette, eine der drei Alpha-Ketten des Kollagens Typ VI, einem perlschnurartigen Filamentkollagen, das in den meisten Bindegeweben vorkommt. Die Alpha-3-Kette des Kollagens Typ VI ist deutlich größer als die Alpha-1- und -2-Kette. Dieser Größenunterschied beruht hauptsächlich auf einer erhöhten Anzahl von Subdomänen, ähnlich den Domänen des von-Willebrand-Faktors Typ A, die sich in der N-terminalen globulären Domäne aller Alpha-Ketten befinden. Diese Domänen binden nachweislich extrazelluläre Matrixproteine, eine Interaktion, die die Bedeutung dieses Kollagens für die Organisation von Matrixkomponenten erklärt. Mutationen in den Typ-VI-Kollagen-Genen sind mit der Bethlem-Myopathie assoziiert, einer seltenen, autosomal-dominant vererbten proximalen Myopathie mit Beginn im frühen Kindesalter. Mutationen in diesem Gen sind auch eine Ursache der Ullrich-Muskeldystrophie, auch bekannt als Ullrich-skleroatonische Muskeldystrophie. Defekte im COL6A3-Gen verursachen die Bethlem-Myopathie (BM) [MIM:158810]. 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 COL6A3-Gen sind außerdem eine Ursache der Ullrich-Muskeldystrophie (UCMD) [MIM:254090], auch bekannt als Ullrich-skleroatonische Muskeldystrophie. UCMD ist eine autosomal-rezessive, angeborene Myopathie, die durch Muskelschwäche und multiple Gelenkkontrakturen gekennzeichnet ist, die in der Regel bei der Geburt oder im frühen Säuglingsalter auftreten. 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. PTM: Der N-Terminus ist blockiert. Ähnlichkeit: Gehört zur Kollagen-VI-Familie. Ähnlichkeit: Enthält eine BPTI/Kunitz-Inhibitor-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält eine Fibronectin-Typ-III-Domäne. Ähnlichkeit: Enthält zwölf VWFA-Domänen. Ähnlichkeit: Enthält 16 LRR-Wiederholungen (Leucin-reich). Ähnlichkeit: Enthält fünf kollagenähnliche Domänen. Untereinheit: Trimere, bestehend aus drei verschiedenen Ketten: α -1(VI), α -2(VI) und α -3(VI) oder α -5(VI). α -6(VI),

Forschungsbereich

Fokale Adhäsion; ECM-Rezeptor-Interaktion;

Bilddaten



Immunfluoreszenzanalyse von HeLa-Zellen mit einem Kollagen-VI-alpha3-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.