

Produktname: Kollagen I Kaninchen-polyklonaler Antikörper**Katalog-Nr.: APRab09209**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, Maus, Ratte
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	135kDa

Antigen-Informationen

Genname	COL1A2
Alternative Namen	collagen, type I, alpha 2
Gen-ID	1278.0
SwissProt ID	P08123/P02452
Immunogen	Synthetisiertes Peptid, abgeleitet von Kollagen I, Aminosäurebereich: 1200-1217

Hintergrund

Dieses Gen kodiert die Pro- α 2-Kette des Kollagens Typ I, dessen Tripelhelix aus zwei α 1-Ketten und einer α 2-Kette besteht. Typ

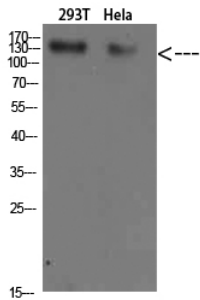
I ist ein fibrillenbildendes Kollagen, das in den meisten Bindegeweben vorkommt und reichlich in Knochen, Hornhaut, Dermis und Sehnen vorhanden ist. Mutationen in diesem Gen sind mit Osteogenesis imperfecta Typ I–IV, dem Ehlers-Danlos-Syndrom Typ VII B, dem rezessiven Ehlers-Danlos-Syndrom vom klassischen Typ, idiopathischer Osteoporose und dem atypischen Marfan-Syndrom assoziiert. Die mit Mutationen in diesem Gen verbundenen Symptome sind jedoch tendenziell weniger schwerwiegend als Mutationen im Gen für die α 1-Kette des Kollagens Typ I (COL1A1), was die unterschiedliche Rolle der α 2-Ketten für die Matrixintegrität widerspiegelt. Für dieses Gen wurden drei Transkripte identifiziert, die durch die Verwendung alternativer Polyadenylierungssignale entstehen. [bereitgestellt von R. Dalgleish, Feb. 2008], Erkrankung: Eine Chromosomenumlagerung mit Beteiligung des COL1A2-Gens kann Lipoblastome verursachen. Lipoblastome sind gutartige Tumoren, die durch die Transformation von Adipozyten entstehen und meist im Kindesalter diagnostiziert werden. Translokation t(7;8)(p22;q13) mit PLAG1., Erkrankung: Defekte im COL1A2-Gen sind eine Ursache für Osteogenesis imperfecta Typ I (OI-I) [MIM:166200]. OI-I ist eine dominant vererbte, schwere Erkrankung, die bei Neugeborenen auftritt und durch Knochenbrüchigkeit, normales Wachstum, geringe oder keine Deformitäten, blaue Skleren und Hörverlust in 50 % der Familien gekennzeichnet ist. Dentinogenesis imperfecta ist selten und kann eine Untergruppe der Osteogenesis imperfecta Typ I (OI-I) (Dentinbildung) kennzeichnen. Defekte im COL1A2-Gen sind eine Ursache für Osteogenesis imperfecta Typ II (OI-II) [MIM:166210], auch bekannt als Osteogenesis imperfecta congenita (OIC) oder letale perinatale Erkrankung. OI-II ist eine schwere Erkrankung bei Neugeborenen, die diffus die Knochen betrifft. Die Säuglinge kommen mit multiplen Frakturen zur Welt, die zu einer Verkürzung der Extremitäten führen. Der Schädel ist weich und ähnelt bei der Palpation einem „Knochensack“. Die Sklera ist abnorm dünn und kann bläulich erscheinen. Einige Säuglinge weisen zudem einen Hörverlust auf. Lebendgeborene Säuglinge sterben oft in den ersten Lebenstagen oder -wochen plötzlich, einige wenige überleben jedoch als deformierte Kleinwüchsige. Die geistige Entwicklung verläuft normal, sofern kein Schädeltrauma mit ZNS-Verletzung auftritt. Es gibt keine wirksame Behandlung. Erkrankung: Defekte im COL1A2-Gen sind die Ursache der Osteogenesis imperfecta Typ III (OI-III) [MIM:259420]. OI-III manifestiert sich üblicherweise mit einer mäßigen Fehlbildung bei der Geburt, fortschreitender Knochenverformung und einer farblich variablen Sklera. Dentinogenesis imperfecta und Hörverlust sind häufig. Die Körpergröße ist sehr gering. Erkrankung: Defekte im COL1A2-Gen sind die Ursache der Osteogenesis imperfecta Typ IV (OI-IV) [MIM:166220], auch bekannt als Osteogenesis imperfecta mit normaler Sklera. OI-IV manifestiert sich mit einer mäßigen bis leichten Fehlbildung und variabler Kleinwüchsigkeit. Dentinogenesis imperfecta ist häufig, und bei manchen Betroffenen tritt Hörverlust auf. Defekte im COL1A2-Gen sind die Ursache der kardialen Klappenform des autosomal-rezessiven Ehlers-Danlos-Syndroms (kardiales Klappen-EDS) [MIM:225320], auch bekannt als Ehlers-Danlos-Syndrom vom Arthrochalis-Typ. Neben Gelenklaxität, überdehnbarer und brüchiger Haut sowie abnormer Narbenbildung scheinen Personen mit dieser Form des EDS ein erhöhtes Risiko für Herzklappenfunktionsstörungen zu haben. Defekte im COL1A2-Gen sind außerdem die Ursache des Ehlers-Danlos-Syndroms Typ 7B (EDS7B) [MIM:130060]. EDS ist eine Bindegewebserkrankung, die durch überdehbare Haut, atrophische Hautnarben aufgrund von Gewebefragilität und Gelenküberbeweglichkeit gekennzeichnet ist. EDS7B ist gekennzeichnet durch beidseitige angeborene Hüftluxation, Gelenküberbeweglichkeit und rezidivierende partielle Luxationen. Funktion: Typ-I-Kollagen gehört zur Gruppe I der fibrillären Kollagene. Online-Informationen: Mutationen der α 2-Kette von Kollagen Typ I. PTM: Proline an der dritten Position der Tripeptid-Wiederholungseinheit (G-X-Y) sind in einigen oder allen Ketten hydroxyliert. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der fibrillären Kollagene. Untereinheit: Trimere aus einer α 2(I)- und zwei α 1(I)-Ketten. Gewebespezifität: Bildet die Fibrillen von Sehnen,

Bändern und Knochen. In Knochen sind die Fibrillen mit Calciumhydroxylapatit mineralisiert.

Forschungsbereich

Fokale Adhäsion; ECM-Rezeptor-Interaktion;

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von 293T HeLa-Zellen mit einem polyklonalen Kollagen-I-Antikörper (Verdünnung 1:500). Der Sekundärantikörper wurde 1:20000 verdünnt.