

Produktname: Sarcoglycan α Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab17606**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC
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 WB 1:500-1:2000,IHC 1:50-1:300

tnis

Molekulargewicht 43kDa

Antigen-Informationen

Genname	SGCA
Alternative Namen	SGCA; ADL; DAG2; Alpha-sarcoglycan; Alpha-SG; 50 kDa dystrophin-associated glycoprotein; 50DAG; Adhalin; Dystroglycan-2
Gen-ID	6442.0
SwissProt ID	Q16586
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid aus humanem SGCA hergestellt. Aminosäurebereich: 161–210

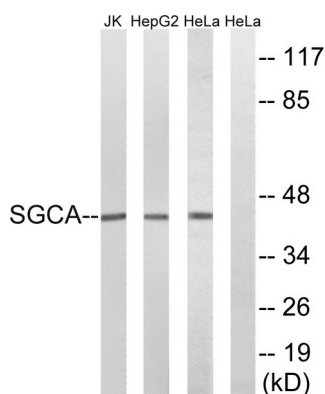
Hintergrund

Sarcoglycan alpha (SGCA) Homo sapiens. Dieses Gen kodiert eine Komponente des Dystrophin-Glykoprotein-Komplexes (DGC), der für die Stabilität der Muskelfasermembranen und die Verbindung des Aktin-Zytoskeletts mit der extrazellulären Matrix entscheidend ist. Seine Expression ist vermutlich auf quergestreifte Muskulatur beschränkt. Mutationen in diesem Gen führen zu einer autosomal-rezessiven Gliedergürtelmuskeldystrophie Typ 2D. Für dieses Gen wurden mehrere Transkriptvarianten gefunden, die verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Okt. 2008], Krankheit: Defekte im SGCA-Gen sind die Ursache der Gliedergürtelmuskeldystrophie Typ 2D (LGMD2D) [MIM:608099]. LGMD2D ist auch als Duchenne-ähnliche Muskeldystrophie Typ 2 (autosomal-rezessiv) oder schwere kindliche autosomal-rezessive Muskeldystrophie (SCARMD) bekannt. Es handelt sich um eine autosomal-rezessive degenerative Myopathie, die durch fortschreitenden Muskelschwund ab dem frühen Kindesalter und den Verlust der Gehfähigkeit im Jugendalter gekennzeichnet ist. Die Muskelbiopsie zeigt Nekrosen, eine verminderte Immunfärbung für Alpha-Sarkoglykan und einen Adhelinmangel. Der Phänotyp ist weniger schwerwiegend als bei LGMD2C. Funktion: Bestandteil des Sarkoglykan-Komplexes, eines Subkomplexes des Dystrophin-Glykoprotein-Komplexes, der eine Verbindung zwischen dem F-Aktin-Zytoskelett und der extrazellulären Matrix bildet. Online-Informationen: SGCA-Mutationen bei LGMD2D. Ähnlichkeit: Gehört zur Sarkoglykan-Alpha/Epsilon-Familie. Untereinheit: Interagiert mit dem Syntrophin SNTA1. Durch Quervernetzung bilden sich zwei Hauptsubkomplexe: einer bestehend aus SGCB, SGCD und SGCG und der andere aus SGCB und SGCD. Die Assoziation zwischen SGCB und SGCG ist besonders stark, während SGCA nur schwach mit den anderen Sarkoglykanen assoziiert ist. Gewebespezifität: Am stärksten exprimiert wird es in der Skelettmuskulatur. Es wird auch im Herzmuskel und in deutlich geringeren Mengen in der Lunge exprimiert. Beim Fötus ist es am häufigsten im Herzmuskel und in geringeren Mengen in der Lunge vorhanden. Es ist auch in Leber und Niere nachweisbar. Im Gehirn wird es nicht exprimiert.

Forschungsbereich

Hypertrophische Kardiomyopathie (HCM); Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie (ARVC); Dilatative Kardiomyopathie; Virale Myokarditis;

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus HeLa-, HepG2- und Jurkat-Zellen unter Verwendung des SGCA-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.