

製品名: CLC-7 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab08926**

研究使用のみ

概要

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,ELISA
反応性	ヒト、マウス、ラット
標識	非共役
修飾	未修正
アイソタイプ	IgG
クローン性	ポリクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12 ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:20000-1:40000
分子量	90kDa

抗原情報

遺伝子名	CLCN7
別名	CLCN7; H(+)/Cl(-) exchange transporter 7; Chloride channel 7 alpha subunit; Chloride channel protein 7; ClC-7
遺伝子 ID	1186.0
SwissProt ID	P51798
免疫原	抗血清はヒト CLCN7 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 10-59

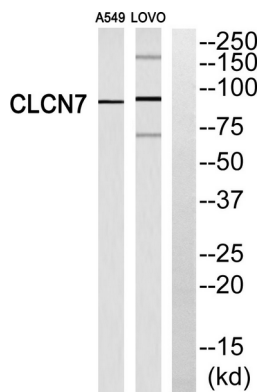
背景

塩化物電位依存性チャンネル 7 (CLCN7) Homo sapiens この遺伝子産物は、CLC 塩化物チャンネルファミリーのタンパク質に属します。

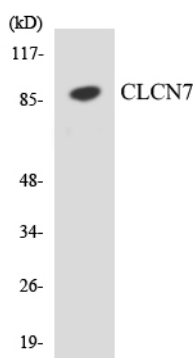
塩化物チャネルは、細胞膜および細胞内小器官で重要な役割を果たします。この遺伝子は塩化物チャネル 7 をコードします。この遺伝子の欠陥は、常染色体劣性大理石病 4 型 (OPTB4) (乳児悪性大理石病 2 型とも呼ばれる) の原因であるだけでなく、常染色体優性大理石病 2 型 (OPTA2) (常染色体優性アルバース・シェーンベルグ病または常染色体優性大理石病とも呼ばれる) の原因でもあります。大理石病は、未熟な骨の吸収欠陥による異常に密度の高い骨を特徴とするまれな遺伝病です。OPTA2 は、青年期または成人期に発生する最も一般的な大理石病の形態です。 [RefSeq 提供、2008 年 7 月],疾患: CLCN7 の欠陥は、常染色体優性大理石病 2 型 (OPTA2) [MIM:166600]の原因です。常染色体優性アルバース・シェーンベルク病または常染色体優性大理石病とも呼ばれます。OPTA2 は最も一般的な大理石病の形態であり、青年期または成人期に発症します。主に脊椎、骨盤、頭蓋底に硬化がみられます。疾患: CLCN7 の欠陥は、常染色体劣性大理石病 4 型 (OPTB4) [MIM:611490]の原因です。乳児悪性大理石病 2 型とも呼ばれる。大理石病は、未熟な骨の吸収不全により、異常に骨密度が高くなる稀な遺伝性疾患である。この疾患には、子宮内、乳児期、または小児期に発症する重度の常染色体劣性遺伝型と、青年期または成人期に発症する良性的常染色体優性遺伝型の 2 つの型がある。機能: 塩化物イオンとプロトンの交換を媒介する。対向輸送体として機能し、リソソーム腔の酸性化に寄与する。その他: CLC チャネルファミリーには、塩化物イオンチャネルと、塩化物イオンまたは他の陰イオンをプロトンと交換するプロトン結合陰イオントランスポーターの両方が含まれる。保存されたゲーティンググルタミン酸残基の存在は、アンチポーターとして機能するファミリーメンバーに典型的です。類似性:塩素チャネル (TC 2.A.49) ファミリーに属します。類似性:2 つの CBS ドメインが含まれます。組織特異性:脳、精巣、筋肉、腎臓。、

研究分野

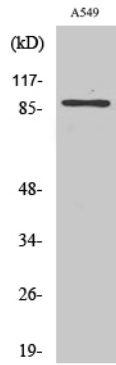
画像データ



CLCN7 抗体のウェスタンブロット解析。右レーンが CLCN7 ペプチドでブロッキングされている。



CLCN7 抗体を使用した COLO205 細胞の溶解物のウェスタンブロット分析。



CLC-7 ポリクローナル抗体 (1: 500 希釈) を用いた A549 細胞のウェスタンブロット解析