

製品名: COL11A2 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab09164**

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,IHC,ICC/IF,ELISA
反応性	ヒト、マウス
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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
分子量	171kDa

抗原情報

遺伝子名	COL11A2
別名	COL11A2; Collagen alpha-2(XI) chain
遺伝子 ID	1302.0
SwissProt ID	P13942
免疫原	抗血清はヒトコラーゲン XI α 2 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 1211-1260

背景

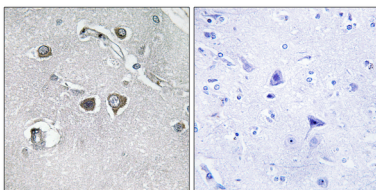
XI 型コラーゲン α 2 鎖 (COL11A2) ホモサピエンス この遺伝子は、XI 型コラーゲンの 2 つの α 鎖のうちの 1 つ、つまりマイナー線維

性コラーゲンをコードする。染色体6番上にあり、レチノイドX受容体β遺伝子とは非常に近いが、別の位置にある。XI型コラーゲンはヘテロ三量体であるが、3つ目のα鎖は翻訳後修飾を受けたII型α1鎖である。このXI型鎖はタンパク質分解を受け、アミノ末端ドメインを有するプロリン/アルギニンに富むタンパク質であるPARPを生成する。この遺伝子の変異は、III型スティックラー症候群、耳脊椎骨端異形成症（OSMED症候群）、ヴァイセンバッハー・ツヴァイミュラー症候群、常染色体優性非症候性感音性難聴13型（DFNA13）、および常染色体劣性非症候性感音性難聴53型（DFNB53）と関連しています。選択的スプライシングにより、複数の転写産物バリエーションが生じます。関連する偽遺伝子が6番染色体近傍に位置しています。[RefSeq提供、2009年7月]、代替産物：アイソフォームは、エクソン6、7、または8、あるいはこれらのエクソンの組み合わせを欠いています。一部のアイソフォームについては実験的確認が不十分な場合があります。疾患：COL11A2遺伝子の欠陥は、常染色体劣性耳脊椎骨端異形成症（OSMED）[MIM:215150]の原因です。OSMEDは、重度の難聴を伴う骨格異形成症です。その表現型は常染色体優性骨格疾患（スティックラー症候群およびマーシャル症候群）と重複しますが、四肢の不均衡な短縮と眼障害の欠如によって区別できます。疾患：COL11A2遺伝子の欠陥は、常染色体優性13型非症候性感音性難聴（DFNA13）[MIM:601868]の原因です。DFNA13は感音性難聴の一種です。感音性難聴は、内耳の神経受容器、脳への神経経路、または音の情報を受け取る脳の領域の損傷によって起こります。疾患：COL11A2の欠陥は、非症候群性感音性難聴常染色体劣性53型（DFNB53）[MIM:609706]の原因です。疾患：COL11A2の欠陥は、スティックラー症候群3型（STL3）[MIM:184840]の原因です。STL3は、スティックラー症候群の常染色体優性非眼型です。古典的なスティックラー症候群では、眼の兆候が、ピエール・ロバン配列のほぼ完全な形、骨疾患、および感音性難聴に関連しています。STL3では眼の症状は見られません。ロビン配列には、口蓋の開開口部（口蓋裂）、大きな舌（巨舌症）、および小さな下顎（小顎症）が含まれます。骨は軽度の扁平脊椎症と、しばしば欠損を伴う大きな骨端線に侵されます。若年性関節弛緩症に続いて、関節症の初期症状が現れます。難聴の程度は患者によって異なり、時間の経過とともに重症化することもあります。症候群の表現型は多様です。疾患：COL11A2遺伝子の欠陥は、ワイセンバッハー・ツヴァイミュラー症候群（WZS）[MIM:277610]の原因です。WZSは、STL3遺伝子とOSMED遺伝子に対立遺伝子を持つ常染色体優性遺伝疾患です。WZSはヘテロ接合性OSMEDとも呼ばれます。機能：コラーゲンII原線維の横方向の成長を制御することにより、原線維形成において重要な役割を果たす可能性があります。オンライン情報：遺伝子ページ、PTM：プロリン/アルギニンに富むタンパク質またはPARPと呼ばれるジスルフィド結合ペプチドは、細胞外プロセッシング中にN末端から放出され、その後、軟骨マトリックスに保持され、そこから大量に単離することができます。PTM：トリペプチド繰り返し単位（G-X-Y）の3番目の位置にあるプロリンは、一部またはすべての鎖で水酸化されています。類似性：原線維性コラーゲンファミリーに属します。類似性：1つのTSP N末端（TSPN）ドメインを含みます。サブユニット：3つの異なる鎖、アルファ1(XI)、アルファ2(XI)、およびアルファ3(XI)で構成される三量体。アルファ3(XI)は、アルファ1(II)の翻訳後修飾です。アルファ3(XI)=1(II)の代わりにアルファ1(V)を見つけることもできます。

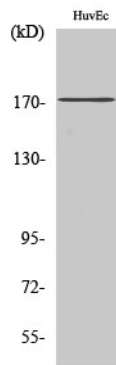
研究分野

焦点接着;ECM-受容体相互作用;

画像データ



コラーゲンXIα2抗体を用いたパラフィン包埋ヒト脳組織の免疫組織化学染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。



1: 500 に希釈した COL11A2 ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット分析