

製品名: COL17A1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab09172**

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	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 IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:20000-1:40000

分子量

抗原情報

遺伝子名	COL17A1
別名	COL17A1; BP180; BPAG2; Collagen alpha-1(XVII) chain; 180 kDa bullous pemphigoid antigen 2; Bullous pemphigoid antigen 2
遺伝子 ID	1308.0
SwissProt ID	Q9UMD9
免疫原	ヒト n-内部 COL17A1 由来の合成ペプチド。アミノ酸範囲: 1-80

背景

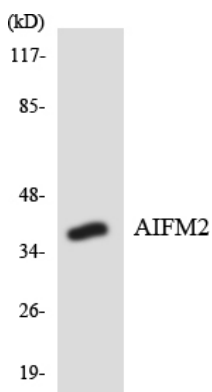
この遺伝子は、XVII 型コラーゲンの α 鎖をコードします。ほとんどのコラーゲンとは異なり、XVII 型コラーゲンは膜貫通タンパク質

です。XVII 型コラーゲンは、真皮-表皮基底膜層に存在する多タンパク質複合体であるヘミデスモソームの構成成分であり、ケラチノサイトと下層膜の接着を媒介します。この遺伝子の変異は、汎発性萎縮性良性表皮水疱症と接合部型表皮水疱症の両方に関連しています。XVII 型コラーゲンには 2 種類のホモ三量体型が存在します。全長型は膜貫通タンパク質です。可溶性型は、エクストドメインまたは LAD-1 と呼ばれ、全長型がタンパク質分解によって生成されます。[RefSeq 提供、2008 年 7 月],疾患: COL17A1 遺伝子の欠損は、汎発性萎縮性良性表皮水疱症 (GABEB) [MIM:226650]の原因となる。GABEB は、致死性ではない成人型の接合型表皮水疱症であり、生涯にわたる皮膚の水疱を特徴とし、毛髪および歯の異常を伴う。機能: ヘミデスモソームの完全性と、基底角化細胞とその下にある基底膜への接着に関与している可能性がある。機能: 120 kDa の線状 IgA 疾患抗原は、真皮と表皮の接着に関与するアンカーフィラメント成分である。線状 IgA 水疱性皮膚症自己抗体の標的である。その他: 120 kDa の線状 IgA 疾患抗原と COL17A1 の 97 kDa の線状 IgA 疾患抗原は、線状 IgA 疾患 (LAD) 患者における自己抗体の主要な抗原標的である。LAD は、真皮表皮接合部に対する組織結合性および循環性 IgA 自己抗体を特徴とする表皮下水疱性疾患である。これらの IgA 自己抗体は、97 kDa および 120 kDa の形態と優先的に反応しますが、全長 COL17A1 とは反応しません。これは、細胞外ドメインの切断によって新たな自己抗原エピトープが生成されることを示唆しています。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。PTM: 細胞外ドメインはケラチノサイトの表面から剥離され、120 kDa の可溶性形態 (120 kDa 線状 IgA 疾患抗原とも呼ばれます) となります。この剥離は膜結合型メタロプロテアーゼによって媒介されます。この切断は Ser-544 のリン酸化によって阻害されます。PTM: 細胞内/エンドドメインはジスルフィド結合しています。配列注意: 配列が汚染されています。潜在的ポリ A 配列。細胞内局在: アンカーフィラメントにのみ局在。スプリットスキンの表皮側に局在。細胞内局在: ヘミデスモソームの細胞膜に沿って局在。細胞内局在: ヘミデスモソーム直下の透明層に局在。サブユニット: $\alpha 1$ (XVII)鎖のホモ三量体。組織特異性: 重層扁平上皮。ヘミデスモソームに存在。角膜、口腔粘膜、食道、腸管、腎集合管、尿管、膀胱、尿道、胸腺に発現するが、肺、血管、骨格筋、神経には存在しない。、

研究分野

-

画像データ



AIFM2 抗体を使用した HT-29 細胞の溶解物のウエスタンブロット分析。