

製品名: COL17A1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab09173**

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,ICC/IF,ELISA
反応性	ヒト、ラット、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,ICC/IF 1:100-1:300,ELISA 1:5000-1:20000
分子量	150kDa

抗原情報

遺伝子名	COL17A1 BP180 BPAG2
別名	COL17A1 BP180 BPAG2
遺伝子 ID	1308.0
SwissProt ID	Q9UMD9
免疫原	抗血清はヒト COL17A1 の内部領域由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 481-530

背景

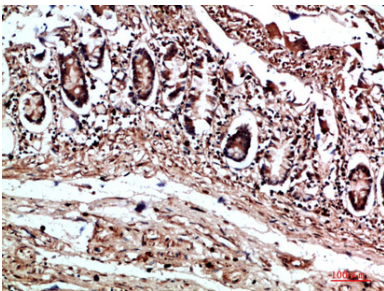
この遺伝子は、XVII 型コラーゲンの α 鎖をコードします。ほとんどのコラーゲンとは異なり、XVII 型コラーゲンは膜貫通タンパク質

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部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。、

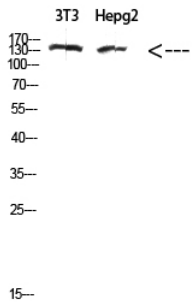
研究分野

-

画像データ



パラフィン包埋ヒト結腸の免疫組織化学分析、抗体は1:200に希釈された



500 倍希釈の抗体を用いた 3T3、hepg2 細胞のウェスタンブロット分析。二次抗体は 1:20000 に希釈した。