

製品名: COL6A1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab09195**

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 1:5000-1:20000

分子量

抗原情報

遺伝子名	COL6A1
別名	COL6A1; Collagen alpha-1(VI) chain
遺伝子 ID	1291.0
SwissProt ID	P12109
免疫原	抗血清はヒトコラーゲン VI α 1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 191-240

背景

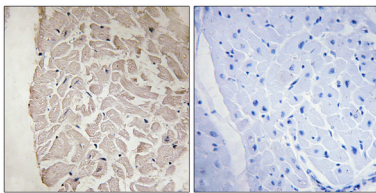
コラーゲンは、様々な組織の完全性を維持する役割を果たすタンパク質のスーパーファミリーです。コラーゲンは細胞外マトリックスタンパク質であり、共通の構造要素として三重らせんドメインを有しています。コラーゲン VI はミクロフィブリルの主要な構造成

分です。コラーゲン VI の基本構造単位は、 $\alpha 1(VI)$ 、 $\alpha 2(VI)$ 、 $\alpha 3(VI)$ 鎖のヘテロ三量体です。 $\alpha 2(VI)$ 鎖と $\alpha 3(VI)$ 鎖は、それぞれ COL6A2 遺伝子と COL6A3 遺伝子によってコードされています。この遺伝子によってコードされるタンパク質は、VI 型コラーゲンの $\alpha 1$ サブユニット ($\alpha 1(VI)$ 鎖) です。コラーゲン VI サブユニットをコードする遺伝子の変異は、常染色体優性遺伝疾患であるベスレム ミオパチーを引き起こします。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、疾患: COL6A1 の欠陥はベスレム ミオパチー (BM) の原因である [MIM: 158810]。BM は、まれな常染色体優性遺伝性の近位ミオパチーで、幼少期に発症し (5 歳までに完全浸透)、肘や足首に最も多く発症する関節拘縮が特徴です。機能: コラーゲン VI は細胞結合タンパク質として機能します。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、鎖の一部またはすべてで水酸化されています。類似性: VI 型コラーゲン ファミリーに属します。類似性: 3 つの VWFA ドメインが含まれます。サブユニット: 3 つの異なる鎖 (アルファ 1(VI)、アルファ 2(VI)、アルファ 3(VI)、アルファ 5(VI)、またはアルファ 6(VI)) で構成される三量体。

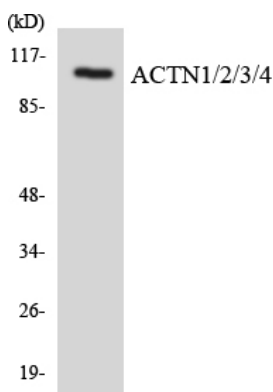
研究分野

焦点接着:ECM-受容体相互作用;

画像データ



コラーゲン VI $\alpha 1$ 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト心臓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。



ACTN1/2/3/4 抗体を使用した COLO205 細胞の溶解物のウエスタンブロット分析。