

**製品名: COL6A2 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab09196**

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	人間、ネズミ、サル
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 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
分子量	109kDa

**抗原情報**

遺伝子名	COL6A2
別名	COL6A2; Collagen alpha-2(VI) chain
遺伝子 ID	1292.0
SwissProt ID	P12110
免疫原	抗血清はヒトコラーゲン VI $\alpha$ 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: 691-740

**背景**

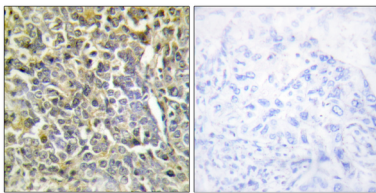
この遺伝子は、ほとんどの結合組織に見られるビーズ状のフィラメントコラーゲンである VI 型コラーゲンの 3 つの  $\alpha$  鎖のうちの 1 つをコードします。この遺伝子産物には、フォン・ヴィレブランド因子 A 型ドメインに類似した複数のドメインが含まれています。こ

これらのドメインは細胞外マトリックスタンパク質に結合することが示されており、この相互作用は、このコラーゲンがマトリックス成分の組織化において重要な役割を果たしていることを説明しています。この遺伝子の変異は、ベスレムミオパチーおよびウルリッヒ型硬化性筋ジストロフィーに関連しています。この遺伝子には3つの転写バリエーションが同定されています。[RefSeq 提供、2008年7月]、疾患: COL6A2の欠陥はベスレムミオパチー (BM) の原因です[MIM:158810]。BMは、まれな常染色体優性遺伝性の近位筋疾患で、幼少期発症 (5歳までに完全浸透) と、肘と足首に最も多く発症する関節拘縮を特徴とします。疾患: COL6A2 遺伝子の欠陥は、ウルリッヒ先天性筋ジストロフィー (UCMD) [MIM:254090]の原因であり、ウルリッヒ硬化性筋ジストロフィーとしても知られています。UCMDは、筋力低下と多関節拘縮を特徴とする常染色体劣性遺伝性の先天性筋疾患で、通常は出生時または乳児期初期に発症します。臨床経過はベスレムミオパチーよりも重篤である。、機能: コラーゲン VI は細胞結合タンパク質として作用する。、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る。、類似性: VI型コラーゲンファミリーに属する。、類似性: 3つのVWFAドメインを含む。、細胞内局在: CSPG4によって膜上にリクルートされる。、サブユニット: 3つの異なる鎖 ( $\alpha$ -1(VI)、 $\alpha$ -2(VI)、 $\alpha$ -3(VI)または $\alpha$ -5(VI)、 $\alpha$ -6(VI)) からなる三量体。CSPG4と相互作用する。、

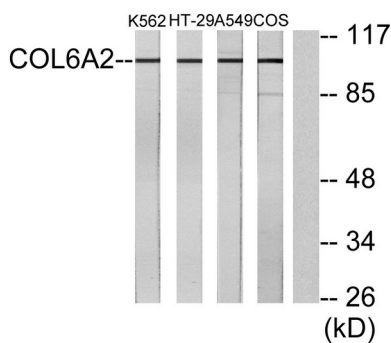
## 研究分野

焦点接着;ECM-受容体相互作用;

## 画像データ



コラーゲン VI $\alpha$ 2 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト肺癌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。



K562、A549、HT-29、COS7 細胞のライセートを、コラーゲン VI $\alpha$ 2 抗体を用いてウェスタンブロット解析した。右レーンには合成ペプチドでブロッキングされている。

COL6A2 ポリクローナル抗体を用いた K562 細胞のウェスタンブロット解析

