

**製品名: COL6A3 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab09197**

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 1:200-1:1000, ELISA 1:20000-1:40000

分子量

**抗原情報**

遺伝子名	COL6A3
別名	COL6A3; Collagen alpha-3(VI) chain
遺伝子 ID	1293.0
SwissProt ID	P12111
免疫原	抗血清はヒトコラーゲン VI $\alpha$ 3 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 2261-2310

**背景**

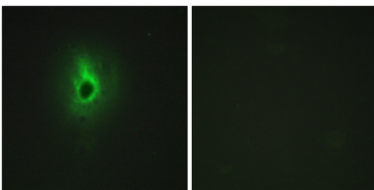
この遺伝子は、ほとんどの結合組織に見られるビーズ状のフィラメントコラーゲンである VI 型コラーゲンの 3 つの  $\alpha$  鎖のうちの 1 つ

である $\alpha 3$ 鎖をコードしています。VI型コラーゲンの $\alpha 3$ 鎖は、 $\alpha 1$ 鎖および $\alpha 2$ 鎖よりもはるかに大きいです。このサイズの違いは、すべての $\alpha$ 鎖のアミノ末端球状ドメインに見られる、フォン・ヴィレブランド因子A型ドメインに類似したサブドメイン数の増加に大きく起因しています。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、マトリックス成分の組織化におけるこのコラーゲンの重要性を説明しています。VI型コラーゲン遺伝子の変異は、幼児期に発症するまれな常染色体優性近位ミオパチーであるベスレムミオパチーに関連しています。この遺伝子の変異は、ウルリッヒ先天性筋ジストロフィー（ウルリッヒ硬化性筋ジストロフィーとも呼ばれる）の原因でもあります。疾患：COL6A3の欠陥は、ベスレムミオパチー（BM）[MIM: 158810]の原因です。BMは、幼児期の発症（5歳までに完全浸透）と、肘と足首に最も頻繁に発症する関節拘縮を特徴とする、まれな常染色体優性近位ミオパチーです。疾患：COL6A3の欠陥は、ウルリッヒ先天性筋ジストロフィー（UCMD）[MIM: 254090]の原因です。ウルリッヒ硬化性筋ジストロフィーとも呼ばれる。UCMDは、筋力低下と複数の関節拘縮を特徴とする常染色体劣性先天性ミオパチーで、一般的に出生時または幼児期初期に顕著です。臨床経過はベスレムミオパチーよりも重篤です。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の3番目の位置のプロリン（G-X-Y）は、一部またはすべての鎖で水酸化されています。PTM:N末端はブロックされています。類似性:VI型コラーゲンファミリーに属します。類似性:1つのBPTI/クニッツ阻害ドメインを含みます。類似性:1つのフィブロネクチンIII型ドメインを含みます。類似性:12のVWFAドメインを含みます。類似性:16のLRR（ロイシンリッチ）繰り返しを含みます。類似性:5つのコラーゲン様ドメインを含みます。サブユニット:3つの異なる鎖で構成される三量体:アルファ-1(VI)、アルファ-2(VI)、およびアルファ-3(VI)またはアルファ-5(VI)またはアルファ-6(VI)。

## 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 $\alpha 3$ 抗体を用いたHeLa細胞の免疫蛍光染色。右の写真は合成ペプチドでブロックした状態。