

製品名: COL9A1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab09200**

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	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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:5000-1:10000
分子量	120kDa

抗原情報

遺伝子名	COL9A1
別名	COL9A1; Collagen alpha-1(IX) chain
遺伝子 ID	1297.0
SwissProt ID	P20849
免疫原	COL9A1 由来の合成ペプチド。アミノ酸範囲: 390-470

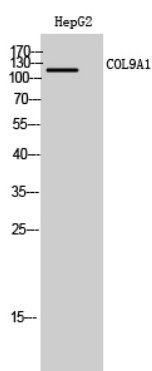
背景

この遺伝子は、硝子軟骨の少量（5～20%）コラーゲン成分である IX 型コラーゲンの 3 つの α 鎖のうちの 1 つをコードしています。IX 型コラーゲンは通常、線維性コラーゲンである II 型コラーゲンを含む組織に見られます。ノックアウトマウスの研究では、 $\alpha 1$

鎖の合成がヘテロ三量体分子である IX 型コラーゲン分子の組み立てに必須であり、IX 型コラーゲンの欠乏が早期発症型変形性関節症に関連することが示されています。この遺伝子の変異は、ヒトの変形性関節症、軟骨異形成症の一種である多発性骨端線異形成症、および眼、口腔顔面、関節、聴覚の欠陥を特徴とする疾患であるスティックラー症候群に関連しています。この遺伝子には、異なるアイソフォームをコードする 2 つの転写バリエーションが特定されています。 [RefSeq 提供、2008 年 7 月]、代替製品: 追加のアイソフォームが存在するようです、疾患: COL9A1 の欠陥は、COL9A1 関連多発性骨端線異形成症 (COL9A1-MED) [MIM: 120210] の原因です。、疾患: COL9A1 の欠陥は、スティックラー症候群常染色体劣性 COL9A1 関連 (COL9A1ARSTL) [MIM: 120210] の原因です。COL9A1ARSTL は、スティックラー症候群の常染色体劣性型であり、ピエール・ロバン配列のほぼ完全な形態に伴う眼症状、骨疾患、および感音難聴を伴う遺伝性疾患です。眼疾患には、若年性白内障、近視、斜視、硝子体網膜変性症または脈絡網膜変性症、網膜剥離、慢性ぶどう膜炎などがあります。ロビン症候群には、口蓋の開口部 (口蓋裂)、舌の巨大化 (巨舌症)、下顎の縮小 (小顎症) が含まれます。骨は、軽度の扁平脊椎症と、しばしば欠損を伴う大きな骨端線形成の影響を受けます。若年性関節弛緩症に続いて、関節症の初期兆候が現れます。難聴の程度は個人差があり、時間の経過とともに重症化することもあります。症候群の表現度は様々です。、ドメイン: 各サブユニットは、非コラーゲン性ドメインが点在する 3 つの三重らせんドメインで構成されています。IX 型コラーゲン分子の N 末端にある球状ドメインは、軟骨中のポリアニオン性グリコサミノグリカンとの静電相互作用に関与する可能性のある NC4 ドメインです。機能: 眼の硝子体および硝子体の構成成分です。、PTM: リジン由来の架橋により、II 型コラーゲンのテロペプチドに共有結合しています。、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。、類似性: FACIT (fibril-associated collagens with interrupted helices) ファミリーに属します。、類似性: 1 つの TSP N 末端 (TSPN) ドメインを含みます。、サブユニット: アルファ 1 (IX) 鎖、アルファ 2 (IX) 鎖、およびアルファ 3 (IX) 鎖のヘテロ三量体です。、

研究分野

画像データ



COL9A1 ポリクローナル抗体を用いた HepG2 細胞のウェスタンブロット解析