

製品名: コネキシン-26 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab09236**

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,ELISA
反応性	ヒト、マウス、ラット
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,ELISA 1:5000-1:10000
分子量	26kDa

抗原情報

遺伝子名	GJB2
別名	GJB2; Gap junction beta-2 protein; Connexin-26; Cx26
遺伝子 ID	2706.0
SwissProt ID	P29033
免疫原	抗血清はヒトコネキシン 26 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 45-94

背景

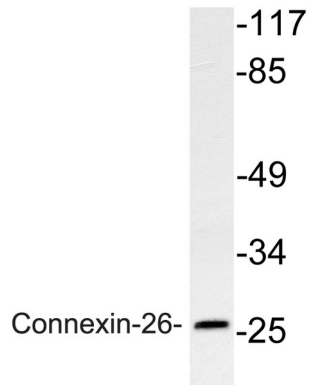
この遺伝子はギャップジャンクションタンパク質ファミリーのメンバーをコードしています。ギャップジャンクションは、電子顕微鏡観察によって、接着細胞の細胞膜上に局部的に特化した構造として初めて特徴付けられました。これらの構造は、細胞間のイオン

や小分子の移動を促進する細胞間チャンネルで構成されていることが示されました。コネクシンとしても知られるギャップジャンクションタンパク質は、異なる組織から濃縮されたギャップジャンクションの分画から精製され、それぞれ異なります。ヌクレオチドレベルおよびアミノ酸レベルの配列類似性に基づき、ギャップジャンクションタンパク質は α と β の2つのカテゴリーに分類されます。この遺伝子の変異は、言語習得前の劣性難聴の50%にも関与しています。[RefSeq提供、2008年10月]、疾患：GJB2遺伝子の欠陥は、常染色体優性の外胚葉異形成症である角膜炎・魚鱗癬・難聴症候群（KID症候群）[MIM:148210]の原因です。外胚葉異形成症（ED）は、外胚葉起源の組織に影響を及ぼす多様な発達障害のグループです。EDは、毛髪、歯、爪、汗腺など2つ以上の外胚葉構造の異常な発達を特徴とし、追加の臨床徴候の有無は問いません。臨床的特徴の各組み合わせは、異なるタイプの外胚葉異形成症を表します。KID症候群は、角質増殖性皮膚病変と血管新生性角膜炎および重度の感音難聴の関連を特徴とします。臨床的特徴には、難聴、魚鱗癬、光過敏症、眉毛の欠如または減少、頭髪のまばらまたは欠落、発汗減少、指および足指の爪の形成異常などがあります。疾患：GJB2の欠陥は、難聴を伴う掌蹠角化症（PPKDFN）の原因です[MIM: 148350]。PPKDFNは、掌蹠角化症と進行性、両側性、高頻度、感音難聴を特徴とする常染色体優性疾患です。疾患：GJB2遺伝子の欠陥は、ヴォーウィンケル症候群（VS）[MIM:124500]の原因です。VSは、角化症、手指および足指の狭窄、先天性難聴を特徴とする常染色体優性疾患です。疾患：GJB2遺伝子の欠陥は、バート・パンフリー症候群（BPS）[MIM:149200]の原因です。BPSは、感音難聴、掌蹠角化症、指関節部肉芽腫、および爪白化症を特徴とする常染色体優性遺伝疾患であり、表現型の多様性に富んでいます。疾患：GJB2遺伝子の欠陥は、難聴を伴う魚鱗癬様魚鱗癬症候群（HID症候群）[MIM:602540]の原因です。HID症候群は、感音難聴と、皮膚全体に及ぶ棘状の角質増殖を特徴とする常染色体優性遺伝性角化疾患です。HID症候群は、皮膚症状の発現の範囲と時期、および関連する角膜炎の重症度において、類似のKID症候群とは異なると考えられています。疾患：GJB2の欠陥は、非症候性感音難聴常染色体優性3A型（DFNA3A）[MIM: 601544]の原因です。疾患：GJB2の欠陥は、非症候性感音難聴常染色体劣性1型（DFNB1）[MIM: 220290]の原因です。DFNB1は、感音難聴の一種です。感音難聴は、内耳の神経受容体、脳への神経経路、または音情報を受け取る脳領域の損傷によって生じます。機能：ギャップジャンクションは、コネクソンと呼ばれる膜貫通チャンネルが密集したクラスターで構成され、低分子量物質が細胞から隣接する細胞へと拡散します。オンライン情報：遺伝子ページ,多型：Thr-34 アレルは、もともと（PubMed:9139825）遺伝性非症候性感音難聴（DFNA3 および DFNB1）の原因であると考えられていました。類似性：コネクシンファミリーに属します。 β 型（グループI）サブファミリー。サブユニット：コネクソンは、コネクシンの六量体で構成されています。、

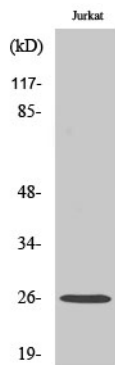
研究分野

-

画像データ



Connexin-26 抗体を使用した、Jurkat 細胞の溶解液のウェスタン プロット分析。



1: 500 に希釈したコネクシン 26 ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタン プロット分析