

製品名: コネキシン 32 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab09237**

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、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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:20000-1:40000
分子量	32kDa

抗原情報

遺伝子名	GJB1
別名	GJB1; CX32; Gap junction beta-1 protein; Connexin-32; Cx32; GAP junction 28 kDa liver protein
遺伝子 ID	2705.0
SwissProt ID	P08034
免疫原	抗血清はヒトコネキシン 32 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 66-115

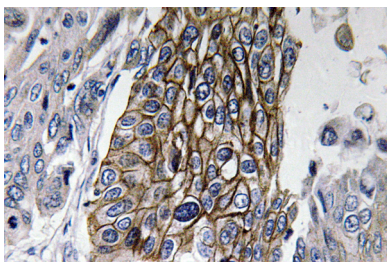
背景

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タンパク質

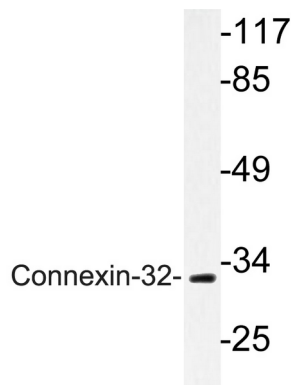
は膜貫通タンパク質で、集まってギャップジャンクションチャンネルを形成し、細胞間のイオンや小分子の移動を促進します。ヌクレオチドレベルおよびアミノ酸レベルでの配列類似性に基づき、ギャップジャンクションタンパク質はアルファとベータの2つのカテゴリーに分類されます。この遺伝子の変異は、遺伝性末梢神経障害であるX連鎖シャルコー・マリー・トゥース病を引き起こします。この遺伝子では、同じタンパク質をコードする選択的スプライシング転写バリエーションが見つかっています。[RefSeq 提供、2008年10月]、疾患: GJB1の欠陥が、シャルコー・マリー・トゥース病X連鎖型1型 (CMTX1) [MIM:302800]の原因です。CMT-Xとも呼ばれます。CMTX1は、末梢神経系の最も一般的な遺伝性疾患であるシャルコー・マリー・トゥース病の一種です。シャルコー・マリー・トゥース病は、電気生理学的特性と組織病理学に基づいて、2つの主要なグループに分類されます。1つは、運動神経伝導速度 (NCV) の重度低下 (38 m/s 未満) と分節性の脱髄および再髄鞘化を特徴とする原発性末梢脱髄性ニューロパチー、もう1つは、NCVが正常または軽度低下し、神経生検で慢性の軸索変性および再生がみられる原発性末梢軸索性ニューロパチーです。CMTX1は、脱髄と軸索の両方の特徴を有します。中枢神経系が侵されることもあります。、疾患: GJB1の欠陥は、デジェリーヌ・ソッタス症候群 (DSS) [MIM:145900]の表現型に寄与する可能性があります。デジェリーヌ・ソッタス神経障害 (DSN) または遺伝性運動感覚ニューロパチー III (HMSN3) としても知られています。DSSは、脱髄性シャルコー・マリー・トゥース病のカテゴリーに属する重度の変性性神経障害であり、2歳までに発症します。DSSは、神経伝導速度の著しい低下、脳脊髄液タンパク質濃度の上昇、神経の肥大、歩行開始年齢の遅延、および反射消失を伴う運動神経および感覚神経障害を特徴とします。デジェリーヌ・ソッタス症候群には、常染色体優性遺伝と常染色体劣性遺伝の両方があります。、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。、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6量体で構成されています。、

研究分野

画像データ



パラフィン包埋ヒト肺癌組織におけるコネクシン 32 抗体の免疫組織化学分析。



Connexin-32 抗体を使用した LOVO 細胞の溶解物のウエスタン ブロット分析。

