

製品名: フィブリン 4 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab10980**

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、ラット、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 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000 |
| 分子量 | 50kDa |

抗原情報

| | |
|--------------|--|
| 遺伝子名 | EFEMP2 |
| 別名 | EFEMP2; FBLN4; EGF-containing fibulin-like extracellular matrix protein 2; Fibulin-4; FIBL-4; Protein UPH1 |
| 遺伝子 ID | 30008.0 |
| SwissProt ID | O95967 |
| 免疫原 | 抗血清はヒト EFEMP2 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 91-140 |

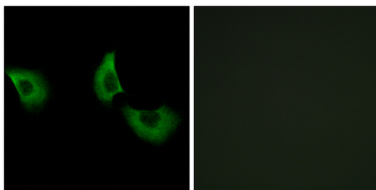
背景

多数の細胞外マトリックスタンパク質に上皮成長因子 (EGF) ドメインの変異体が含まれることがわかっており、発生中の血液凝固、

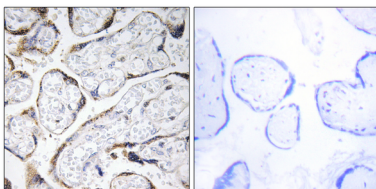
補体の活性化、細胞運命の決定など、多様な機能に関係していることがわかっています。この遺伝子によってコードされるタンパク質には、4つのEGF2ドメインと6つのカルシウム結合EGF2ドメインが含まれます。この遺伝子は、弾性線維の形成と結合組織の発達に必要です。この遺伝子の欠陥は、常染色体劣性皮膚弛緩症候群を引き起こします。この遺伝子には、選択的スプライシング転写バリエーションが特定されています。[RefSeq提供、2011年1月]、疾患：EFEMP2の欠陥は、常染色体劣性皮膚弛緩症タイプI (CLタイプI) [MIM: 219100]を引き起こします。遺伝性皮膚弛緩症は、皮膚の異常とさまざまな全身症状を特徴とする結合組織疾患の異なるグループを指します。最も顕著な臨床的特徴は、顔面および体幹の皮膚のたるみです。遺伝性皮膚弛緩症は、常染色体優性遺伝形式と常染色体劣性遺伝形式の両方で遺伝します。CLタイプIは最も重篤な表現型を示し、予後も最も不良です。皮膚に加えて、肺や動脈など弾性線維が豊富な内臓も影響を受けます。類似性：フィブリンファミリーに属します。類似性：6つのEGF様ドメインを含みます。

研究分野

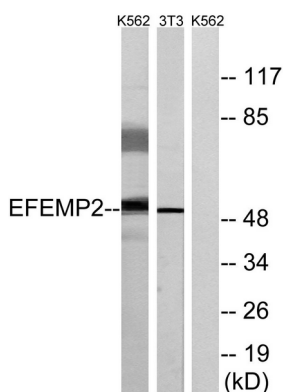
画像データ



EFEMP2抗体を用いたA549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画像です。



EFEMP2抗体を用いたパラフィン包埋ヒト胎盤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クした状態。



K562細胞およびNIH/3T3細胞のライセートをEFEMP2抗体を用いてウェスタンブロット解析した。右レーンは合成ペプチドでブロックされている。