

**製品名: サルコグリカン  $\alpha$  ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab17606**

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
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、 $-20^{\circ}\text{C}$ 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 1:50-1:300
分子量	43kDa

**抗原情報**

遺伝子名	SGCA
別名	SGCA; ADL; DAG2; Alpha-sarcoglycan; Alpha-SG; 50 kDa dystrophin-associated glycoprotein; 50DAG; Adhalin; Dystroglycan-2
遺伝子 ID	6442.0
SwissProt ID	Q16586
免疫原	抗血清はヒト SGCA 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 161-210

**背景**

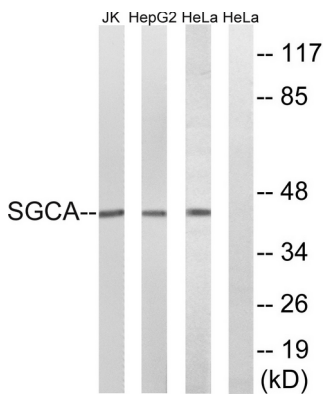
サルコグリカン  $\alpha$  (SGCA) ホモサピエンス この遺伝子は、ジストロフィン糖タンパク質複合体 (DGC) の構成要素をコードしてお

り、これは筋線維膜の安定性とアクチン細胞骨格と細胞外マトリックスの結合に極めて重要である。その発現は横紋筋に限定されていると考えられている。この遺伝子の変異は、2D型常染色体劣性肢帯型筋ジストロフィーを引き起こす。この遺伝子には、異なるアイソフォームをコードする複数の転写バリエーションが見つかっている。[RefSeq提供、2008年10月]、疾患：SGCAの欠陥は、肢帯型筋ジストロフィー2D型(LGMD2D)の原因である[MIM:608099]。デュシェンヌ型筋ジストロフィー常染色体劣性2型、または重症小児常染色体劣性筋ジストロフィー(SCARMD)としても知られています。LGMD2Dは常染色体劣性変性性ミオパチーであり、幼少期から進行性の筋萎縮を特徴とし、10代までに自立歩行ができなくなります。筋生検では、壊死、 $\alpha$ サルコグリカンの免疫染色性低下、およびアダリン欠損が認められます。表現型はLGMD2Cよりも軽度です。機能：サルコグリカン複合体の構成要素であり、ジストロフィン-糖タンパク質複合体のサブ複合体として、F-アクチン細胞骨格と細胞外マトリックスを結合させます。、オンライン情報：LGMD2DにおけるSGCA変異類似性：サルコグリカン $\alpha/\epsilon$ ファミリーに属します。、サブユニット：シントロフィンSNTA1と相互作用します。架橋結合により2つの主要なサブ複合体を形成します。1つはSGCB、SGCD、SGCGから構成され、もう1つはSGCBとSGCDから構成されます。SGCBとSGCGの結合は特に強く、SGCAは他のサルコグリカンと緩く結合しています。、組織特異性：骨格筋で最も強く発現します。心筋にも発現し、肺にもごく低レベルで発現します。胎児では、心筋に最も多く、肺にもごく低レベルで発現します。肝臓と腎臓にも検出されます。脳には発現しません。、

## 研究分野

肥大型心筋症 (HCM)、不整脈性右室心筋症 (ARVC)、拡張型心筋症、ウイルス性心筋炎

## 画像データ



SGCA抗体を用いたHeLa細胞、HepG2細胞、Jurkat細胞のライセートのウェスタンブロット解析。右レーンは合成ペプチドでブロッキングされている。