제품명: COL11A2 토끼 다클론 항체

카탈로그 번호: APRab09164

연구용 전용

요약

설명	토끼 다클론 항체
숙주	토끼
적용	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
반응성	인간, 쥐
결합	비결합
변형	수정되지 않음
아이소타입	IgG
클론성	다클론
형태	액체
농도	1mg/ml
Storage	*Aliquot 하여 -20°C 에 보관(12 개월 유효). 냉동/해동 반복을 피하십시오.*
Shipping	Ice bags
버퍼	글리세롤 50%, 보호단백질 0.5%, 신규방부제 N 0.02%를 함유한 PBS 용액
정제	친화성 정제

적용

희석 비율	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
분자량	171kDa

항원 정보

유전자명	COL11A2
다른 이름	COL11A2; Collagen alpha-2(XI) chain
유전자 ID	1302.0
SwissProt ID	P13942
면역원	이 항체는 인간 콜라겐 XI 알파2 에서 유래한 합성 펩타이드를 사용하여 생산되었습니다. 아미노산 범위: 1211-1260

배경

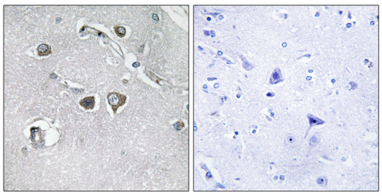
인간(Homo sapiens)의 제11 형 콜라겐 알파2 사슬(COL11A2) 유전자는 미세섬유성 콜라겐인 제11 형 콜라겐의 두 알파 사슬 중 하나를 코딩합니다. 이 유전자는 6 번 염색체에 위치하며, 레티노이드 X 수용체 베타 유전자 외에 매우 가깝게 인접해 위치해 있습니다. 제11 형 콜라겐은 이종삼량체이지만, 세 번째 알파 사슬은 번역 후 변형된 제2 형 알파1 사슬입니다. 이 제11 형 사슬의 단백질 분해 과정을 통해 아미노 말단 도메인인 프롤린/아르기닌이 풍부한 단백질 PARP 가 생성됩니다. 이 유전자의 돌연변이는 스티클러 증후군 3 형, 이상골 연골 형성증(OSMED 증후군), 비신경성 청각 장애 증후군, 상염색체 우성 비증후성 감각신경성 난청 13 형(DFNA13), 그리고 상염색체 열성 비증후성 감

각신경성 난청 53 형(DFNB53)과 관련이 있습니다. 대체 스플라이싱으로 인해 여러 전사 변이체가 생성됩니다. 관련 유사 유전자가 6 번 염색체에 인접해 있습니다. [RefSeq 제공, 2009 년 7 월], 대체 산물: 일부 이소형은 엑손 6, 7 또는 8 이 결손되거나 이들 엑손의 조합이 결손됩니다. 일부 이소형에 대해서는 실험적 확인이 부족할 수 있습니다. 질병: COL11A2 유전자 결함은 상염색체 열성 이소골척추 거대골단 이형성증(OSMED) [MIM:215150] 의 원인입니다. OSMED 는 심각한 청력 손실을 동반하는 골격 이형성증입니다. 이 질환의 표현형은 상염색체 우성 골격 질환(스티클러 증후군 및 마샬 증후군)과 유사하지만, 불균형적으로 짧은 사지와 안구 침범이 없는 점에서 구별할 수 있습니다. COL11A2 유전자 결함은 비증후성 감각신경성 난청 상염색체 우성 13 형(DFNA13) [MIM:601868]의 원인입니다. DFNA13 은 감각신경성 난청의 한 형태입니다. 감각신경성 난청은 내이의 신경 수용체, 뇌로 이어지는 신경 경로 또는 소리 정보를 수용하는 뇌 영역의 손상으로 발생합니다. COL11A2 유전자 결함은 비증후성 감각신경성 난청 상염색체 열성 53 형(DFNB53) [MIM:609706]의 원인입니다. 또한 COL11A2 유전자 결함은 스티클러 증후군 3 형(STL3) [MIM:184840]의 원인입니다. STL3 는 스티클러 증후군의 상염색체 우성 비안구형입니다. 전형적인 스티클러 증후군은 안구 증상과 피에르 로빈 증후군이 다소 완전한 형태, 골격 이상 및 감각신경성 난청을 동반합니다. STL3 에서는 안구 증상이 나타나지 않습니다. 로빈 증후군은 구개열, 큰 혀(거대설증), 작은 아래턱(소악증)을 특징으로 합니다. 빠르게 진행하는 관절 병증이 자주 나타나고 중증 장애가 있는 골관절염으로 인해 영향을 받습니다. 소아기 관절이 완전히 펴지지 않고 관절 염증 증상이 나타납니다. 청력 손실의 정도는 개인마다 다르며 시간이 지남에 따라 악화될 수 있습니다. 증후군의 표현형은 다양합니다. 질환: COL11A2 유전자 결함은 바이센바허-츠바이뮐러 증후군(WZS) [MIM:277610]의 원인입니다. WZS 는 STL3 및 OSMED 와 대립 유전자 관계에 있는 상염색체 우성 유전 질환입니다. WZS 는 이형접합성 OSMED 라고도 합니다. 기능: 콜라겐 II 섬유의 측면 성장을 조절하여 섬유 형성에 중요한 역할을 할 수 있습니다. 온전한 정보: 유전자 패밀리: PTM: 세포 외 기질 내 분비 과정에서 N-말단에서 프롤린/아르기닌 풍부 단백질(PARP) 이라는 영역을 함유한 결합 펩타이드가 방출되어 연골 기질에 남아 있으며 이 부분 단백질은 분해할 수 있습니다. PTM: 삼중 펩타이드 반복 단위(G-X-Y)의 세 번째 위치에 있는 프롤린 일부 또는 모든 잔기가 수산화됩니다. 유사성: 섬유성 콜라겐 계열에 속합니다. 유사성: 1 개의 TSP N-말단(TSPN) 도메인을 포함합니다. 소단위: 알파 1(XI), 알파 2(XI), 알파 3(XI)의 세 가지 다른 사슬로 구성된 삼량체입니다. 알파 3(XI)는 알파 1(II)의 번역 후 변형입니다. 알파 1(V)는 알파 3(XI)=1(II) 대신 발견될 수도 있습니다.

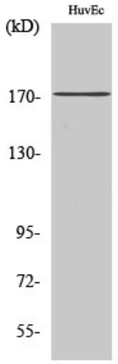
연구 분야

세포 접착 반점; 세포 외 기질 수용체 상호 작용

이미지 데이터



콜라겐 XI 알파2 항체를 사용하여 파라핀에 포매된 인간 뇌 조직에 대한 면역조직화학 분석을 수행했습니다. 오른쪽 그림은 합성 펩타이드로 차단한 결과입니다.



다양한 세포에 대해 1:500 으로 희석한 COL11A2 다클론 항체를 이용한 웨스턴 블롯 분석