

제품명: COL6A3 토끼 다클론 항체

카탈로그 번호: APRab09197

연구용 전용

요약

설명	토끼 다클론 항체
숙주	토끼
적용	IHC, ICC/IF, ELISA
반응성	인, 쥐
결합	비결합
변형	수정치 없음
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	글세롤 50%, 보오덴탈 0.5%, 산구방제 N 0.02% 를 함유한 PBS 용액
정제	천상정제

적용

희석 비율	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:20000-1:40000
분자량	-

항원 정보

유전자명	COL6A3
다른 이름	COL6A3; Collagen alpha-3(VI) chain
유전자 ID	1293.0
SwissProt ID	P12111
면역원	이 항체는 인간 콜라겐 VI 알파 3 에 유한한 단백질을 사용하여 생성되었습니다. 아민산 범위 2261-2310

배경

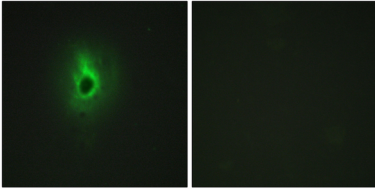
이 유전자는 대부분의 결합 조직에 결합되는 구조적 단백질인 콜라겐 제 6 형 콜라겐 서브 유닛 중 하나인 알파 3 서브 유닛이다. 제 6 형 콜라겐 알파 3 서브 유닛은 알파 1 및 알파 2 서브 유닛과 함께 이란크 트라이머를 형성하며, 이 트라이머는 제 6 형 콜라겐을 형성하는 하위 단위를 구성한다. 이 하위 단위는 분별 단백질인 A 형 콜라겐과 유사하다. 이 단백질은 세포 외 매트릭스 결합하는 것으로 알려져 있으며, 이 항체는 조직 구조를 조직하는 데 있어 콜라겐 중추를 실현한다. 제 6 형 콜라겐 유전자 돌연변이는 유아에게 발생하는 만성 체형 이상인 구멍형 비림프관증과 관련이 있다. 이 유전자 돌연변이는 울리히-선천근근이증(Ullrich

congenital muscular dystrophy), 또는 울리히강성근수축증(Ullrich scleroatonic muscular dystrophy)라고 불리는 질환의 원인이기도 하다. COL6A3 유전자 결함은 베클렘근병증(Bethlem myopathy, BM) [MIM:158810]의 원인이기도 하다. BM은 만성형 체형 유전 질환으로 유아기에 발병하여(5 세까지 진단됨), 팔꿈치와 발목 관절 구멍이 강하게 튀어나온다. 또한 COL6A3 유전자 결함은 울리히강성근수축증(Ullrich congenital muscular dystrophy, UCMD) [MIM:254090]의 원인이기도 하다. UCMD는 만성형 체형 유전 질환으로 근육 약화나 마비 관절 구멍이 특징이며, 일반적으로 출생 또는 유아기에 나타난다. 임상 경과는 베클렘근병증보다 더 심하다. 기능 콜라겐VI는 세포 결합 단백질로 작용한다. PTM: 토로판이 단백질 단위(G-X-Y)의 세 번째 위치에 있는 그룹이 일부 또는 모든 사슬에서 손실된다. PTM: N-말단이 차단된다. 유점 제6형 콜라겐계열에 속한다. 유점 1개 BPTI/쿠츠에 의해 단백질을 포함한다. 유점 1개 파로틴 단백질 B형 단백질을 포함한다. 유점 12개 MWFA 단백질을 포함한다. 유점 16개 LRR(류신 풍부 반복 서열)을 포함한다. 유점 5개 콜라겐 유닛 단백질을 포함한다. 소위 세가지 큰 사슬인 알파1(VI), 알파2(VI), 알파3(VI) 또는 알파5(VI)로 구성된 삼량체 또는 알파6(VI),

연구 분야

세포 접착점 세포외질 수용체 상호작용

이미지 데이터



콜라겐VI 알파3 항체를 이용한 HeLa 세포의 면역형광 분석. 오른쪽 그림은 항체 없이로 차단한 결과입니다.