

**제품명: FKRП** 토끼 다클론 항체

**카탈로그 번호: APRab11015**

연구용 전용

## 요약

설명	토끼 다클론 항체
숙주	토끼
적용	WB, ICC/IF, ELISA
반응성	인간 쥐 생체
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%, 보르덴탈 0.5%, 산구방제 N 0.02% 를 함유한 PBS 용액
정제	천상정제

## 적용

희석 비율	WB 1:500-1:2000, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:10000-1:20000
분자량	50kDa

## 항원 정보

유전자명	FKRP
다른 이름	FKRP; Fukutin-related protein
유전자 ID	79147.0
SwissProt ID	Q9H9S5
면역원	이 항체는 인간 FKRП 에서 유래한 항원만을 사용하여 생성되었습니다. 예상 반응도 1-50

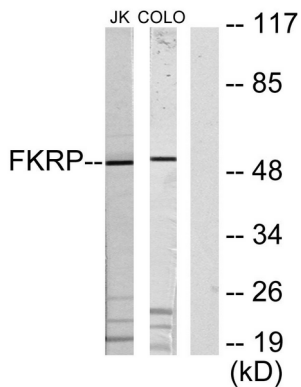
## 배경

이 유전자는 근육 세포에서 높은 단백질을 암호화하며 다중 글리코실 변형 유형에 결합합니다. 이 유전자는 돌연변이 선형 근육과 두 가지 형태 및 신경 질환과 관련이 있습니다. 이 유전자에 대해 스포츠 선수에게서 보고되었지만 이러한 증상의 전체 범위는 아직 확립되지 않았습니다. [RefSeq 제 2008 년 10 월, 질병 FKRП 결함은 선형 근육과 두 가지 형태 (MDC1C) [MIM:606612]의 원인이었다. 선형 근육과 두 가지 형태 (CMD)는 출생 또는 생후 6 개월에 나타나는 근장 장애 관련 희귀 및 근절 구축을 특징으로 하는 신경 근육 질환의 일종이며 골격근에서 근육과 신경과 관련이 있습니다. 알형에는 중추 신경계 조직 변화를

동하게 동하지는 정 제가 나타날수있다 MDC1C는 상 첫 몇 주에 발하는 선성 근육 dystrophy(CMD)의 한 형태로 보행 불 균비대 혈구(이타카)에 수위 한한 상 레인 알 2 의 이적 결핍 일 다 두 근육 발의 한 한 감소 및 심한 근 위를 보인다 MDC1C 환 자 증 알 에 한 뇌 침 에 나타 남 다 FKRP 유 전 자 결 함 은 새 대 근육 dystrophy 21 형 (LGMD2I) [MIM:607155]의 원인이다 LGMD2I는 상 체 열 성 유 전 결 함 로 발 병 양 은 사 자 태 상 까 디 양 이 중 도 단 양 이 다 양 특 징 로 근 부 근육 위 화 무 양 는 결 함 이 중 리 대 심 근 호 흡 부 전 동 이 있 습 다 LGMD2I 환 이 골 근 생 에 일 다 두 근육 및 레인 알 2 발 하 각 과 관 될 수 있 습 다 결 함 FKRP 결 함 은 근육 뇌 질 (MEB) [MIM:253280]의 원인 이 될 수 있 습 다 . MEB는 선 성 근육 위 증 안 상 조 들 당 무 중 및 소 형 부 을 특 징 로 하는 상 체 열 성 결 함 이 다 MEB 환 는 선 성 선 성 근 이 선 성 특 징 사 경 완 행 배 맹 형 부 전 정 제 수 증 정 적 인 근 이 , 전 신 근 위 및 간 생 근 경 위 나 타 남 다 결 함 FKRP 결 함 은 위 커 위 과 증 (WWS) [MIM:236670]의 원인 이 될 수 있 습 다 수 증 무 중 맹 형 증 은 HARD 증 은 로 알 려 있 습 다 WWS 는 조 들 당 이 무 중 수 증 무 중 맹 형 증 을 특 징 로 하는 상 체 열 성 유 전 결 함 이 다 발 증 을 동 하 게 동 하 이 을 수 있 습 다 선 성 근육 dystrophy 와 관 련 는 경 우 많 께 대 개 후 몇 월 에 사 망 에 이 르 다 가 능 일 다 두 근육 1 (DAG1)의 결 함 부 분 변 이 에 관 하 는 전 호 일 수 있 습 다 온 민 정 보 GlycoGene 데이 터 베이스 유 성 licD 전 호 소 개 에 합 다 조 특 성 주 로 골 근 태 반 상 에 발 현 되 는 , 폐 간 신 장 측 에는 상 적 로 약 게 발 현 된 다

## 연구 분야

## 이미지 데이터



FKRP 항를 사용하여 Jurkat 및 COLO205 세포 용출물 위판 분석을 수행합니다. 오른쪽은 항 단백질로 처리합니다.