

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo COL17A1****Nº de Catálogo: APRab09172**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	IHC, ICC/IF, ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Sin modificar
<b>Isotipo</b>	IgG
<b>Clonalidad</b>	Policlonal
<b>Formato</b>	Líquido
<b>Concentración</b>	1 mg/ml
<b>Almacenamiento</b>	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
<b>Envío</b>	Bolsas de hielo
<b>Tampon</b>	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
<b>Purificación</b>	Purificación por afinidad

**Aplicación**

<b>Relación de Dilución</b>	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:20000-1:40000
<b>Peso Molecular</b>	-

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	COL17A1
<b>Nombres Alternativos</b>	COL17A1; BP180; BPAG2; Collagen alpha-1(XVII) chain; 180 kDa bullous pemphigoid antigen 2; Bullous pemphigoid antigen 2
<b>ID del Gen</b>	1308.0
<b>ID SwissProt</b>	Q9UMD9
<b>Inmunógeno</b>	Péptido sintetizado derivado de COL17A1 n-terno humano. en rango AA: 1-80

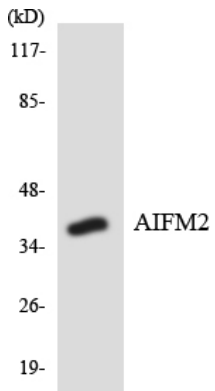
**Antecedentes**

Este gen codifica la cadena alfa del colágeno tipo XVII. A diferencia de la mayoría de los colágenos, el colágeno XVII es una proteína transmembrana. El colágeno XVII es un componente estructural de los hemidesmosomas, complejos multiproteicos en la zona de la membrana basal dermoepidérmica que median la adhesión de los queratinocitos a la membrana subyacente. Las mutaciones en este gen se asocian tanto con la epidermólisis ampollosa atrófica generalizada benigna como con la epidermólisis ampollosa de la unión. Existen dos formas homotriméricas del colágeno tipo XVII. La forma completa es la proteína transmembrana. Una forma soluble, denominada ectodominio o LAD-1, se genera mediante el procesamiento proteolítico de la forma completa. [proporcionado por RefSeq, julio de 2008], enfermedad: Los defectos en COL17A1 son una causa de la epidermólisis ampollosa atrófica generalizada benigna (GABEB) [MIM:226650]. GABEB es una forma adulta no letal de epidermólisis ampollosa de la unión que se caracteriza por ampollas de por vida en la piel, asociadas con anomalías en el cabello y los dientes. Función: Puede desempeñar un papel en la integridad del hemidesmosoma y la unión de los queratinocitos basales a la membrana basal subyacente. Función: El antígeno de la enfermedad IgA lineal de 120 kDa es un componente del filamento de anclaje que participa en la cohesión dermoepidérmica. Es la diana de los autoanticuerpos de la dermatosis ampollosa IgA lineal. Varios: Tanto el antígeno de la enfermedad IgA lineal de 120 kDa como el antígeno de la enfermedad IgA lineal de 97 kDa de COL17A1 representan las principales dianas antigénicas de los autoanticuerpos en pacientes con enfermedad IgA lineal (LAD). LAD es un trastorno ampollosa subepidérmico que se caracteriza por autoanticuerpos IgA circulantes y unidos a los tejidos en la unión dermoepidérmica. Estos autoanticuerpos IgA reaccionan preferentemente con las formas de 97 y 120 kDa, pero no con la proteína COL17A1 de longitud completa, lo que sugiere que la escisión del ectodominio genera nuevos epítomos autoantigénicos. PTM: Las prolinas en la tercera posición de la unidad repetitiva tripeptídica (G-X-Y) están hidroxiladas en algunas o todas las cadenas. PTM: El ectodominio se desprende de la superficie de los queratinocitos, lo que resulta en una forma soluble de 120 kDa, también denominada antígeno patológico IgA lineal de 120 kDa. La eliminación está mediada por metaloproteasas unidas a la membrana. Esta escisión se inhibe por la fosforilación en Ser-544. PTM: El dominio intracelular/endo está unido por disulfuro. Precaución con la secuencia: Secuencia contaminante. Posible secuencia poli-A. Ubicación subcelular: Localizada exclusivamente en los filamentos de anclaje. Localizado en la cara epidérmica de la piel dividida. Ubicación subcelular: Se localiza a lo largo de la membrana plasmática del hemidesmosoma. Ubicación subcelular: Se localiza en la lámina lúcida, debajo de los hemidesmosomas. Subunidad: Homotrimeros de las cadenas alfa 1(XVII). Especificidad tisular: Epitelios escamosos estratificados. Se encuentra en los hemidesmosomas. Se expresa en la córnea, la mucosa oral, el esófago, el intestino, los túbulos colectores renales, el uréter, la vejiga, la uretra y el timo, pero está ausente en los pulmones, los vasos sanguíneos, el músculo esquelético y los nervios.

## Área de Investigación

-

## Datos de Imagen



Análisis de transferencia Western de los lisados de células HT-29 utilizando el anticuerpo AIFM2.