

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo COL6A2****Nº de Catálogo: APRab09196**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón, Mono
<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>	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	109kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	COL6A2
<b>Nombres Alternativos</b>	COL6A2; Collagen alpha-2(VI) chain
<b>ID del Gen</b>	1292.0
<b>ID SwissProt</b>	P12110
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del colágeno VI alfa2 humano. Rango de AA: 691-740.

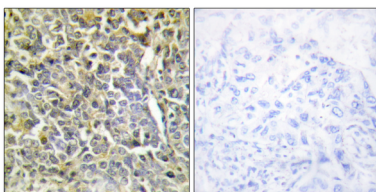
**Antecedentes**

Este gen codifica una de las tres cadenas alfa del colágeno tipo VI, un colágeno de filamentos granulados presente en la mayoría de los tejidos conectivos. El producto de este gen contiene varios dominios similares a los dominios del factor de von Willebrand tipo A. Se ha demostrado que estos dominios se unen a las proteínas de la matriz extracelular, una interacción que explica la importancia de este colágeno en la organización de los componentes de la matriz. Las mutaciones en este gen se asocian con la miopatía de Bethlem y la distrofia muscular escleroatónica de Ullrich. Se han identificado tres variantes de transcripción para este gen. [proporcionado por RefSeq, julio de 2008], enfermedad: Los defectos en COL6A2 son una causa de la miopatía de Bethlem (MB) [MIM:158810]. La MB es una miopatía proximal autosómica dominante poco frecuente que se caracteriza por su inicio en la infancia temprana (penetración completa a los 5 años) y contracturas articulares que afectan con mayor frecuencia a codos y tobillos. Enfermedad: Los defectos en COL6A2 son causa de la distrofia muscular congénita de Ullrich (UCMD) [MIM:254090], también conocida como distrofia muscular escleroatónica de Ullrich. La UCMD es una miopatía congénita autosómica recesiva que se caracteriza por debilidad muscular y múltiples contracturas articulares, generalmente presentes al nacer o en la primera infancia. El curso clínico es más grave que en la miopatía de Bethlem. Función: El colágeno VI actúa como proteína de unión celular. PTM: Las prolinas en la tercera posición de la unidad repetitiva de tripéptidos (G-X-Y) están hidroxiladas en algunas o todas las cadenas. Similitud: Pertenece a la familia del colágeno tipo VI. Similitud: Contiene 3 dominios VWFA. Ubicación subcelular: Reclutado en las membranas por CSPG4. Subunidad: Trímeros compuestos por tres cadenas diferentes: alfa-1(VI), alfa-2(VI) y alfa-3(VI), alfa-5(VI) o alfa-6(VI). Interactúa con CSPG4.

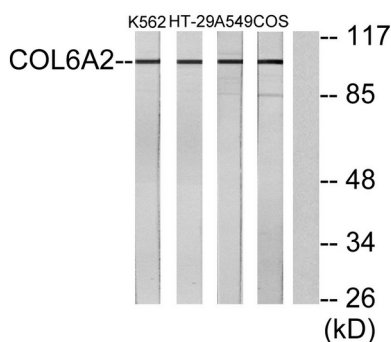
## Área de Investigación

Adhesión focal;interacción ECM-receptor;

## Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de tejido de carcinoma pulmonar humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo contra el colágeno VI alfa2. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células K562, A549, HT-29 y COS7, utilizando el anticuerpo anti-Colágeno VI alfa2. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.

Análisis Western Blot de células K562 utilizando el anticuerpo policlonal COL6A2

