

---

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo COL6A3****Nº de Catálogo: APRab09197**

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 1:200-1:1000,ELISA 1:20000-1:40000
<b>Peso Molecular</b>	-

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	COL6A3
<b>Nombres Alternativos</b>	COL6A3; Collagen alpha-3(VI) chain
<b>ID del Gen</b>	1293.0
<b>ID SwissProt</b>	P12111
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del colágeno VI alfa3 humano. Rango de AA: 2261-2310.

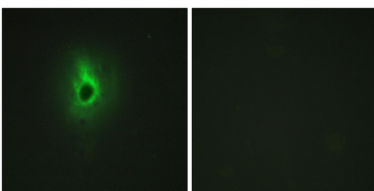
**Antecedentes**

Este gen codifica la cadena alfa-3, una de las tres cadenas alfa del colágeno tipo VI, un colágeno de filamentos granulados presente en la mayoría de los tejidos conectivos. La cadena alfa-3 del colágeno tipo VI es mucho mayor que las cadenas alfa-1 y alfa-2. Esta diferencia de tamaño se debe en gran medida a un aumento en el número de subdominios, similares a los dominios del factor de von Willebrand tipo A, que se encuentran en el dominio globular aminoterminal de todas las cadenas alfa. 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 los genes del colágeno tipo VI se asocian con la miopatía de Bethlem, una miopatía proximal autosómica dominante poco frecuente que aparece en la infancia temprana. Las mutaciones en este gen también son causa de la distrofia muscular congénita de Ullrich, también conocida como distrofia muscular escleroatónica de Ullrich, una enfermedad: Los defectos en COL6A3 son causa de la miopatía de Bethlem (BM) [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 COL6A3 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 una proteína de unión a las células.,PTM:Las prolinas en la tercera posición de la unidad repetitiva tripéptido (G-X-Y) están hidroxiladas en algunas o todas las cadenas.,PTM:El extremo N está bloqueado.,similitud:Pertenece a la familia del colágeno tipo VI.,similitud:Contiene 1 dominio inhibidor de BPTI/Kunitz.,similitud:Contiene 1 dominio de fibronectina tipo III.,similitud:Contiene 12 dominios VWFA.,similitud:Contiene 16 repeticiones LRR (ricas en leucina),similitud:Contiene 5 dominios similares al colágeno.,subunidad:Trímeros compuestos por tres cadenas diferentes: alfa-1(VI), alfa-2(VI) y alfa-3(VI) o alfa-5(VI) o alfa-6(VI),

## Área de Investigación

Adhesión focal;interacción ECM-receptor;

## Datos de Imagen



Análisis de inmunofluorescencia de células HeLa mediante el anticuerpo contra el colágeno VI alfa3. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.