

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo de colágeno I**Nº de Catálogo: APRab09209**

Solo para uso en investigación.

Resumen

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

Aplicación

Relación de Dilución	WB 1:500-1:2000,ICC/IF 1:100-1:300,ELISA 1:5000-1:20000
Peso Molecular	135kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	-
Nombres Alternativos	collagen, type I, alpha 2
ID del Gen	1278.0
ID SwissProt	P08123/P02452
Inmunógeno	Péptido sintetizado derivado del colágeno I. en el rango de AA: 1200-1217

Antecedentes

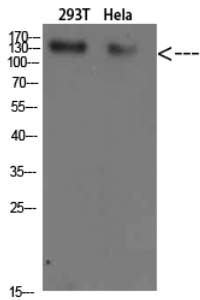
Este gen codifica la cadena pro-alfa2 del colágeno tipo I, cuya triple hélice comprende dos cadenas alfa1 y una cadena alfa2. El

tipo I es un colágeno formador de fibrillas que se encuentra en la mayoría de los tejidos conectivos y es abundante en hueso, córnea, dermis y tendón. Las mutaciones en este gen se asocian con osteogénesis imperfecta tipos I-IV, síndrome de Ehlers-Danlos tipo VIIB, síndrome de Ehlers-Danlos recesivo tipo clásico, osteoporosis idiopática y síndrome de Marfan atípico. Sin embargo, los síntomas asociados con mutaciones en este gen tienden a ser menos graves que las mutaciones en el gen de la cadena alfa1 del colágeno tipo I (COL1A1), lo que refleja el papel diferente de las cadenas alfa2 en la integridad de la matriz. Se han identificado tres transcripciones, resultantes del uso de señales de poliadenilación alternativas, para este gen. [proporcionado por R. Dalgleish, feb. de 2008], enfermedad: Un reordenamiento cromosómico que involucra COL1A2 puede ser una causa de lipoblastomas, que son tumores benignos resultantes de la transformación de adipocitos, generalmente diagnosticados en niños. Translocación t(7;8)(p22;q13) con PLAG1., enfermedad: Los defectos en COL1A2 son una causa de osteogénesis imperfecta tipo I (OI-I) [MIM:166200]. La OI-I es una enfermedad neonatal grave de herencia dominante que se caracteriza por fragilidad ósea, estatura normal, poca o ninguna deformidad, escleróticas azules y pérdida auditiva en el 50% de las familias. La dentinogénesis imperfecta es rara y puede distinguir un subconjunto de OI tipo I (formación de dentina), enfermedad: Los defectos en COL1A2 son una causa de osteogénesis imperfecta tipo II (OI-II) [MIM:166210]; También conocida como osteogénesis imperfecta congénita (OIC) o enfermedad perinatal letal. La OI-II es una enfermedad neonatal grave que afecta difusamente los huesos. Los bebés nacen con múltiples fracturas, lo que provoca acortamiento de las extremidades. El cráneo es blando y se asemeja a un "saco de huesos" al palparlo; las escleróticas son anormalmente delgadas y pueden verse azules; algunos bebés también presentan pérdida auditiva. Los bebés que nacen vivos suelen morir repentinamente durante los primeros días o semanas de vida, pero algunos sobreviven como enanos deformes. El desarrollo mental es normal, salvo que se produzca un traumatismo craneoencefálico con lesión del SNC. No existe un tratamiento eficaz. Enfermedad: Los defectos en COL1A2 son una causa de osteogénesis imperfecta tipo III (OI-III) [MIM:259420]. La OI-III suele presentarse con una deformidad moderada al nacer, huesos que se deforman progresivamente y escleróticas de color variable. La dentinogénesis imperfecta y la pérdida auditiva son comunes. Estatura muy baja. Enfermedad: Los defectos en COL1A2 causan osteogénesis imperfecta tipo IV (OI-IV) [MIM:166220], también conocida como osteogénesis imperfecta con escleróticas normales. La OI-IV se presenta con deformidad moderada a leve y estatura baja variable. La dentinogénesis imperfecta es común y, en algunos casos, se presenta pérdida auditiva. Enfermedad: Los defectos en COL1A2 causan la forma valvular cardíaca del síndrome de Ehlers-Danlos autosómico recesivo (EDS valvular cardíaco) [MIM:225320], también conocido como síndrome de Ehlers-Danlos tipo artrocalasia. Además de la laxitud articular, la hiperextensibilidad y friabilidad de la piel y la formación anormal de cicatrices, las personas con esta forma de EDS parecen tener un mayor riesgo de disfunción valvular cardíaca., enfermedad: Los defectos en COL1A2 son la causa del síndrome de Ehlers-Danlos tipo 7B (EDS7B) [MIM:130060]. El EDS es un trastorno del tejido conectivo que se caracteriza por piel hiperextensible, cicatrices cutáneas atróficas debido a la fragilidad del tejido e hiperlaxitud articular. El EDS7B se caracteriza por luxación congénita bilateral de cadera, hiperlaxitud articular y luxaciones parciales recurrentes. Función: El colágeno tipo I pertenece al grupo I (colágeno formador de fibrillas). Información en línea: Mutaciones de la cadena alfa-2 del colágeno tipo I. PTM: Las prolinas en la tercera posición de la unidad repetitiva tripeptídica (G-X-Y) están hidroxiladas en algunas o todas las cadenas. Similitud: Pertenece a la familia del colágeno fibrilar. Subunidad: Trímeros de una cadena alfa-2(I) y dos cadenas alfa-1(I). Especificidad tisular: Forma las fibrillas de tendones, ligamentos y huesos. En los huesos, las fibrillas están mineralizadas con hidroxiapatita cálcica.

Área de Investigación

Adhesión focal;interacción ECM-receptor;

Datos de Imagen



Análisis de Western Blot de células Hela 293T con anticuerpo policlonal de colágeno I diluido a 1:500. El anticuerpo secundario se diluyó a 1:20000.