

---

**Produktname: Cleaved-COL3A1 (G1221) Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab08983**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	ELISA
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Ratte, Maus
<b>Konjugation</b>	Unkonjugiert
<b>Modifikation</b>	Unverändert
<b>Isotyp</b>	IgG
<b>Klonalität</b>	Polyklonal
<b>Form</b>	Flüssig
<b>Konzentration</b>	1 mg/ml
<b>Lagerung</b>	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
<b>Versand</b>	Eisbeutel
<b>Puffer</b>	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
<b>Aufreinigung</b>	Affinitätsreinigung

**Anwendung**

<b>Verdünnungsverhältnis</b>	ELISA 1:5000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	95kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	COL3A1
<b>Alternative Namen</b>	COL3A1; Collagen alpha-1(III) chain
<b>Gen-ID</b>	1281.0
<b>SwissProt ID</b>	P02461
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Kollagen III alpha1 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 1172–1221

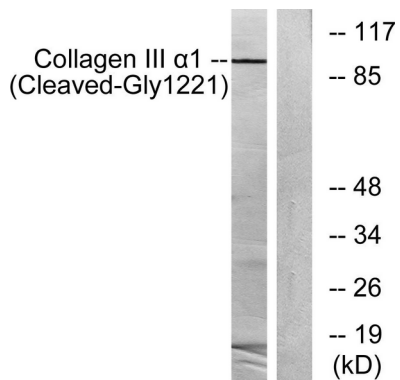
**Hintergrund**

Kollagen Typ III Alpha-1-Kette (COL3A1) Homo sapiens. Dieses Gen kodiert die Pro-Alpha-1-Ketten von Kollagen Typ III, einem fibrillären Kollagen, das in dehnbaren Bindegeweben wie Haut, Lunge, Uterus, Darm und dem Gefäßsystem vorkommt, häufig in Verbindung mit Kollagen Typ I. Mutationen in diesem Gen sind mit dem Ehlers-Danlos-Syndrom Typ IV sowie mit Aorten- und Arterienaneurysmen assoziiert. Für dieses Gen wurden zwei Transkripte identifiziert, die durch die Verwendung alternativer Polyadenylierungssignale entstehen. [bereitgestellt von R. Dalgleish, Feb. 2008]. Erkrankung: Defekte in COL3A1 sind eine Ursache des Ehlers-Danlos-Syndroms Typ 3 (EDS3) [MIM:130020], auch bekannt als benignes Hypermobilitätssyndrom. Das Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) ist eine Bindegewebserkrankung, die durch überdehnbare Haut, atrophische Hautnarben aufgrund von Gewebefragilität und Gelenküberbeweglichkeit gekennzeichnet ist. EDS3 ist eine Form des Ehlers-Danlos-Syndroms, die durch ausgeprägte Gelenküberbeweglichkeit ohne Skelettdeformitäten charakterisiert ist. Defekte im COL3A1-Gen verursachen eine Anfälligkeit für ein Bauchaortenaneurysma (AAA) [MIM:100070]. Ein AAA ist eine häufige, multifaktorielle Erkrankung, die durch eine dauerhafte Erweiterung der Bauchaorta gekennzeichnet ist, in der Regel aufgrund degenerativer Veränderungen der Aortenwand. Histologisch ist ein AAA durch Anzeichen chronischer Entzündung, destruktiven Umbau der extrazellulären Matrix und den Verlust vaskulärer glatter Muskelzellen charakterisiert. Defekte im COL3A1-Gen sind die Ursache des Ehlers-Danlos-Syndroms Typ 4 (EDS4) [MIM:130050]. Das Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) ist eine Bindegewebserkrankung, die durch überdehnbare Haut, atrophische Hautnarben aufgrund von Gewebebrüchigkeit und Gelenküberbeweglichkeit gekennzeichnet ist. EDS4 ist die schwerste Form der Erkrankung. Sie ist durch Gelenk- und Hautmanifestationen wie bei anderen Formen des Syndroms, charakteristische Gesichtsmerkmale (Akrogerie) bei den meisten Patienten und eine Neigung zu spontanen Darm- und Arterienrupturen charakterisiert. Die vaskulären Komplikationen können alle anatomischen Bereiche betreffen. Funktion: Kollagen Typ III kommt in den meisten weichen Bindegeweben zusammen mit Kollagen Typ I vor. Online-Informationen: Mutationen der  $\alpha$ -1-Kette von Kollagen Typ III. Online-Informationen: Eintrag zu Kollagen Typ III. PTM: O-glykosidisch gebundenes Glykan besteht aus einem Glc-Gal-Disaccharid, das an das Sauerstoffatom einer posttranslational hinzugefügten Hydroxylgruppe gebunden ist. PTM: Prolinreste an der dritten Position der Tripeptid-Wiederholungseinheit (G-X-Y) sind in einigen oder allen Ketten hydroxyliert. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der fibrillären Kollagene. Ähnlichkeit: Enthält eine VWFC-Domäne. Untereinheit: Trimere identischer  $\alpha$ -1(III)-Ketten. Die Ketten sind durch intermolekulare Disulfidbrücken miteinander verbunden. Die Trimere sind außerdem über Hydroxylysine vernetzt.

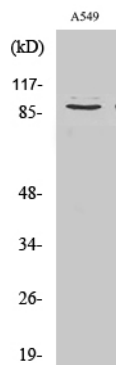
## Forschungsbereich

Fokale Adhäsion; ECM-Rezeptor-Interaktion;

## Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus A549-Zellen, die 24 h mit 25  $\mu$ M Etoposid behandelt wurden, unter Verwendung eines Antikörpers gegen Kollagen III alpha1 (gespaltenes Gly1221). Die rechte Spur ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen Antikörpers Cleaved-COL3A1 (G1221).