

---

**Produktname: Cleaved-COL4A3 (L1425) Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab08984**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,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**

**Verdünnungsverhältnis** WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:10000

**tnis**

**Molekulargewicht** 140kDa

**Antigen-Informationen**

**Genname** COL4A3

**Alternative Namen** COL4A3; Collagen alpha-3(IV) chain; Goodpasture antigen

**Gen-ID** 1285.0

**SwissProt ID** Q01955

**Immunogen** Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Kollagen IV alpha3 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 1376–1425

**Hintergrund**

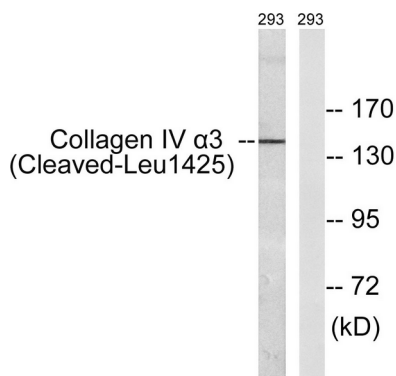
Typ-IV-Kollagen, der Hauptbestandteil der Basalmembranen, ist ein multimeres Protein, das aus drei Alpha-Untereinheiten besteht. Diese Untereinheiten werden von sechs verschiedenen Genen (Alpha 1 bis Alpha 6) kodiert, von denen jedes mit zwei anderen Untereinheiten eine Tripelhelixstruktur bilden kann, um Typ-IV-Kollagen zu formen. Dieses Gen kodiert für Alpha 3. Beim Goodpasture-Syndrom binden Autoantikörper an die Kollagenmoleküle in den Basalmembranen der Alveolen und Glomeruli. Die Epitope, die diese Autoantikörper auslösen, befinden sich größtenteils in der nicht-kollagenen C-terminalen Domäne des Proteins. Eine spezifische Kinase phosphoryliert Aminosäuren in dieser C-terminalen Region, und die Expression dieser Kinase ist während der Pathogenese erhöht. Dieses Gen ist auch mit einer autosomal-rezessiven Form des Alport-Syndroms assoziiert. Die zu diesem Syndrom beitragenden Mutationen befinden sich ebenfalls in den Exons, die für die C-terminalen Alternativprodukte kodieren: Die meisten Isoformen unterscheiden sich im C-terminalen Teil der NC1-Domäne. Autoantikörper gegen die NC1-Domäne von  $\alpha 3(\text{IV})$  finden sich beim Goodpasture-Syndrom, einer Autoimmunerkrankung der Lunge und der Niere. Defekte im COL4A3-Gen sind eine Ursache des autosomal-rezessiven Alport-Syndroms (APSAR) [MIM:203780]. APSAR ist gekennzeichnet durch eine progressive Glomerulonephritis, Defekte der glomerulären Basalmembran, Nierenversagen, Schallempfindungsschwerhörigkeit und spezifische Augenanomalien (Lentikonus und Makulaflecken). Die Erkrankung weist eine erhebliche Heterogenität auf, da sich Familien hinsichtlich des Alters bei terminaler Niereninsuffizienz und des Auftretens von Taubheit unterscheiden. Defekte im COL4A3-Gen sind eine Ursache der benignen familiären Hämaturie (BFH) [MIM:141200], auch bekannt als Dünnbasalmembran-Nephropathie. BFH ist durch persistierende Hämaturie, eine elektronenmikroskopisch nachweisbare dünne glomeruläre Basalmembran (GBM) und einen autosomal-dominanten Erbgang gekennzeichnet. Die Nierenfunktion bleibt normal. Bei Kindern kann die Unterscheidung zwischen BFH und AS schwierig sein, da sich beide Erkrankungen in diesem Alter durch persistierende Hämaturie und dünne GBM manifestieren. Domäne: Alpha-Ketten von Kollagen Typ IV besitzen eine nicht-kollagene Domäne (NC1) an ihrem C-Terminus, häufige Unterbrechungen der G-X-Y-Wiederholungen in der langen zentralen Tripelhelixdomäne (was zu Flexibilität in der Tripelhelix führen kann) und eine kurze N-terminale Tripelhelixdomäne 7S. Funktion: Tumstatin, ein Spaltfragment, das der Kollagen-alpha-3(IV)-NC1-Domäne entspricht, besitzt sowohl antiangiogene als auch antitumorale Aktivität; Diese beiden Antitumor-Eigenschaften werden möglicherweise über RGD-unabhängige, ITGB3-vermittelte Mechanismen reguliert. Funktion: Typ-IV-Kollagen ist der Hauptbestandteil der glomerulären Basalmembranen (GBM) und bildet zusammen mit Lamininen, Proteoglykanen und Entactin/Nidogen ein netzartiges Geflecht. Sonstiges: Die von den Goodpasture-Autoantikörpern erkannten Epitope sind im NC1-Hexamer des Typ-IV-Kollagen-Netzwerks lokalisiert. PTM: Isoform 2 besitzt eine zusätzliche N-Glykosylierungsstelle. PTM: Phosphoryliert durch das Goodpasture-Antigen-bindende Protein/COL4A3BP. PTM: Proline an der dritten Position der Tripeptid-Wiederholungseinheit (G-X-Y) sind in einigen oder allen Ketten hydroxyliert. PTM: Typ-IV-Kollagene enthalten zahlreiche Cysteinreste, die an inter- und intramolekularen Disulfidbrücken beteiligt sind. Zwölf dieser Aminosäuren, die sich in der NC1-Domäne befinden, sind in allen bekannten Kollagenen vom Typ IV konserviert. Ähnlichkeit: Gehört zur Kollagenfamilie vom Typ IV. Ähnlichkeit: Enthält eine Kollagen-IV-NC1-Domäne (C-terminal nicht-kollagen). Subzelluläre Lokalisation: Kolokalisiert mit COL4A4 und COL4A5 in der glomerulären Basalmembran (GBM), der tubulären Basalmembran (TBM) und der synaptischen Basallamina (BL). Untereinheit: Es gibt sechs Kollagen-Isoformen vom Typ IV,  $\alpha 1(\text{IV})$  bis  $\alpha 6(\text{IV})$ , von denen jede mit zwei anderen Ketten eine Tripelhelixstruktur bilden kann, um das Kollagen-Netzwerk vom Typ IV zu bilden. Die  $\alpha 3(\text{IV})$ -Kette bildet ein Tripelhelix-Protomer mit  $\alpha 4(\text{IV})$  und  $\alpha 5(\text{IV})$ . Diese Tripelhelixstruktur dimerisiert durch NC1-NC1-Domänen-Interaktionen, wobei die  $\alpha 3(\text{IV})$ -,  $\alpha 4(\text{IV})$ - und  $\alpha 5(\text{IV})$ -Ketten eines Protomers jeweils mit

den  $\alpha 5(IV)$ -,  $\alpha 4(IV)$ - und  $\alpha 3(IV)$ -Ketten des gegenüberliegenden Promotors verbunden sind. Sie interagiert mit COL4A3BP und ITGB3. Sie assoziiert mit LAMB2 an der neuromuskulären Synapse und in der glomerulären Basalmembran (GBM). Gewebespezifität:  $\alpha 3$ - und  $\alpha 4$ -Typ-IV-Kollagene sind kolokalisiert und kommen ausschließlich in den Basalmembranen von Niere, Auge, Cochlea, Lunge und Gehirn vor.

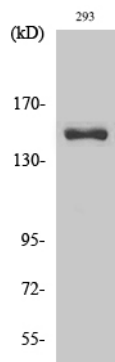
## Forschungsbereich

-

## Bilddaten



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus 293-Zellen, die 1 h mit 25  $\mu$ M Etoposid behandelt wurden, unter Verwendung eines Antikörpers gegen Kollagen IV alpha3 (gespaltenes Leu1425). Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen Antikörpers Cleaved-COL4A3 (L1425).