

Produktname: COL4A4 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab09188**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

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

Anwendung

Verdünnungsverhältnis IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:10000

tnis

Molekulargewicht

Antigen-Informationen

Genname	COL4A4
Alternative Namen	COL4A4; Collagen alpha-4(IV) chain
Gen-ID	1286.0
SwissProt ID	P53420
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Kollagen IV alpha4 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 541–590

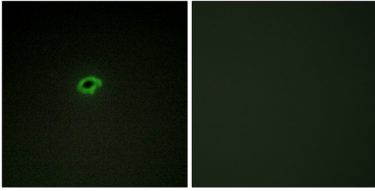
Hintergrund

Dieses Gen kodiert eine der sechs Untereinheiten von Kollagen Typ IV, dem Hauptbestandteil der Basalmembranen. Diese spezielle Kollagen-IV-Untereinheit kommt jedoch nur in einem Teil der Basalmembranen vor. Wie die anderen Mitglieder der Kollagen-Typ-IV-Genfamilie ist auch dieses Gen in einer Kopf-an-Kopf-Konfiguration mit einem anderen Kollagen-Typ-IV-Gen angeordnet, sodass jedes Genpaar einen gemeinsamen Promotor besitzt. Mutationen in diesem Gen sind mit dem autosomal-rezessiven Alport-Syndrom Typ II (hereditäre Glomerulonephropathie) und mit der familiären benignen Hämaturie (Dünnbasalmembranerkrankung) assoziiert. Für dieses Gen wurden zwei Transkripte identifiziert, die sich lediglich in ihren Transkriptionsstartstellen unterscheiden. Wie für Kollagengene üblich, finden sich mehrere Polyadenylierungsstellen in der 3'-UTR. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Erkrankung: Defekte im COL4A4-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 im Alter des terminalen Nierenversagens und im Auftreten von Schwerhörigkeit unterscheiden., Erkrankung: Defekte im COL4A4-Gen sind eine Ursache der benignen familiären Hämaturie (BFH) [MIM:141200], auch bekannt als Dünnbasalmembranerkrankung. BFH ist gekennzeichnet durch persistierende Hämaturie, eine elektronenmikroskopisch nachweisbare dünne glomeruläre Basalmembran (GBM) und einen autosomal-dominanten Erbgang. Die Nierenfunktion bleibt normal. Bei Kindern kann die Differenzierung zwischen BFH und AS schwierig sein, da sich beide Erkrankungen in diesem Alter durch persistierende Hämaturie und eine dünne glomeruläre Basalmembran (GBM) manifestieren. Die Alpha-Ketten des Kollagens Typ IV besitzen am C-Terminus eine nicht-kollagene Domäne (NC1), 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). Kollagen Typ IV ist der Hauptbestandteil der glomerulären Basalmembran (GBM) und bildet zusammen mit Lamininen, Proteoglykanen und Entactin/Nidogen ein netzartiges Geflecht. Die Proline an der dritten Position der Tripeptid-Wiederholungseinheit (G-X-Y) sind in einigen oder allen Ketten hydroxyliert. Kollagene Typ IV 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, $\alpha 1(IV)$ bis $\alpha 6(IV)$, von denen jede mit zwei anderen Ketten eine Tripelhelixstruktur bilden kann, um das Kollagen-Netzwerk vom Typ IV zu bilden. Die $\alpha 3(IV)$ -Kette bildet ein Tripelhelix-Protomer mit $\alpha 4(IV)$ und $\alpha 5(IV)$. Diese Tripelhelixstruktur dimerisiert durch NC1-NC1-Domänen-Interaktionen, wobei die $\alpha 3(IV)$ -, $\alpha 4(IV)$ - und $\alpha 5(IV)$ -Ketten eines Protomers jeweils mit den $\alpha 5(IV)$ -, $\alpha 4(IV)$ - und $\alpha 3(IV)$ -Ketten des gegenüberliegenden Protomers verbunden sind. 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

Fokale Adhäsion; ECM-Rezeptor-Interaktion; Signalwege bei Krebs; Kleinzelliges Lungenkarzinom;

Bilddaten



Immunfluoreszenzanalyse von COS7-Zellen unter Verwendung eines Kollagen-IV-alpha4-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.