

Produktname: COL4A5 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab09189**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
Reaktivität	Mensch, 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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
Molekulargewicht	160kDa

Antigen-Informationen

Genname	COL4A5
Alternative Namen	COL4A5; Collagen alpha-5(IV) chain
Gen-ID	1287.0
SwissProt ID	P29400
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Kollagen IV alpha5 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 21-70

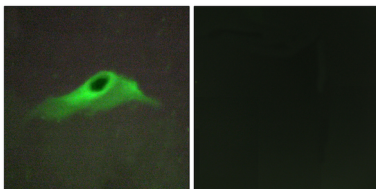
Hintergrund

Dieses Gen kodiert eine der sechs Untereinheiten von Kollagen Typ IV, dem Hauptbestandteil der Basalmembranen. Mutationen in diesem Gen sind mit dem X-chromosomalen Alport-Syndrom, auch bekannt als hereditäre Nephritis, assoziiert. Wie die anderen Mitglieder der Kollagen-Typ-IV-Genfamilie ist dieses Gen in einer Kopf-an-Kopf-Konfiguration mit einem weiteren Kollagen-Typ-IV-Gen angeordnet, sodass jedes Genpaar einen gemeinsamen Promotor besitzt. Alternativ gespleißte Transkriptvarianten wurden für dieses Gen identifiziert. [bereitgestellt von RefSeq, Aug. 2010], Krankheit: Defekte im COL4A5-Gen sind die Ursache des X-chromosomalen Alport-Syndroms (APSX) [MIM:301050]. APSX ist gekennzeichnet durch progressive Glomerulonephritis, Nierenversagen, Schallempfindungsschwerhörigkeit, spezifische Augenanomalien (Lentikonus und Makulaflecken) sowie Defekte der glomerulären Basalmembran. Die Erkrankung weist eine erhebliche Heterogenität auf, da sich Familien hinsichtlich des Alters bei terminaler Niereninsuffizienz und des Auftretens von Taubheit unterscheiden. Deletionen, die die N-terminalen Regionen von COL4A5 und COL4A6 betreffen und sich Kopf an Kopf befinden, sind die Ursache der diffusen Leiomyomatose mit Alport-Syndrom (DL-ATS) [MIM:308940]; auch bekannt als Ösophagus- und Vulva-Leiomyomatose mit Nephropathie oder Alport-Syndrom und diffuse Leiomyomatose (ATS-DL). DL-ATS ist die Kombination aus Alport-Syndrom und diffuser Leiomyomatose (DL). Die Dysplasie ist ein tumoröser Prozess, der glatte Muskelzellen betrifft, hauptsächlich der Speiseröhre, aber auch der Tracheobronchialbaums und des weiblichen Genitaltrakts. Domäne: Die Alpha-Ketten des Kollagens Typ IV besitzen eine nicht-kollagene Domäne (NC1) am 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: Kollagen Typ IV ist der Hauptbestandteil der glomerulären Basalmembranen (GBM) und bildet zusammen mit Lamininen, Proteoglykanen und Entactin/Nidogen ein netzartiges Geflecht. PTM: Proline an der dritten Position der Tripeptid-Wiederholungseinheit (G-X-Y) sind in einigen oder allen Ketten hydroxyliert. PTM: 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). 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-IV-Netzwerk zu erzeugen.

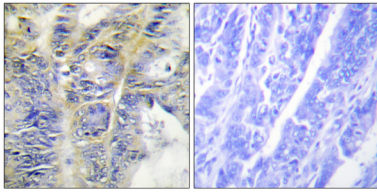
Forschungsbereich

-

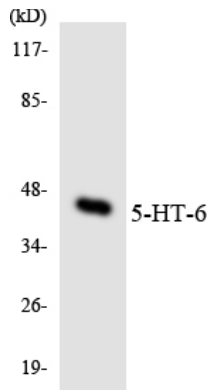
Bilddaten



Immunfluoreszenzanalyse von HeLa-Zellen mit einem Kollagen-IV-alpha5-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Kolonkarzinomgewebe unter Verwendung eines Kollagen-IV-alpha5-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse der Lysate aus COLO205-Zellen unter Verwendung des 5-HT-6-Antikörpers.