

**Produktname: COL4A6 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab09190**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

|                      |  |
|----------------------|--|
| <b>Beschreibung</b>  | polyklonaler Kaninchenantikörper   |
| <b>Host</b>          | Kaninchen  |
| <b>Anwendung</b>     | WB,IHC,ICC/IF,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> | WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:20000-1:40000 |
| <b>Molekulargewicht</b>      | 160kDa  |

**Antigen-Informationen**

|                          |   |
|--------------------------|---|
| <b>Genname</b>           | COL4A6  |
| <b>Alternative Namen</b> | COL4A6; Collagen alpha-6(IV) chain  |
| <b>Gen-ID</b>            | 1288.0  |
| <b>SwissProt ID</b>      | Q14031  |
| <b>Immunogen</b>         | Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von humanem Kollagen IV alpha6 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 1201–1250 |

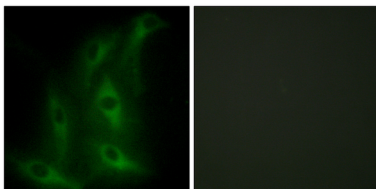
**Hintergrund**

Dieses Gen kodiert eine der sechs Untereinheiten von Kollagen Typ IV, dem Hauptbestandteil der Basalmembranen. 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, dem  $\alpha 5$ -Typ-IV-Kollagen, angeordnet, sodass das Genpaar einen gemeinsamen Promotor besitzt. Deletionen im  $\alpha 5$ -Gen, die sich bis in das  $\alpha 6$ -Gen erstrecken, führen zu einer diffusen Leiomyomatose, die mit dem X-chromosomalen Alport-Syndrom einhergeht, welches durch die Deletion im  $\alpha 5$ -Gen verursacht wird. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten, die verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Dez. 2013], Krankheit: Deletionen, die die N-terminalen Regionen von COL4A6 und COL4A5 umfassen und in Kopf-an-Kopf-Konfiguration vorliegen, 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 (AS) und diffuser Leiomyomatose (DL). AS ist durch eine progressive Glomerulonephritis gekennzeichnet, die häufig mit hochtonaler Schallempfindungsschwerhörigkeit, spezifischen Augenanomalien (Lentikon- und Makulaflecken) und Defekten der glomerulären Basalmembran einhergeht. 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.

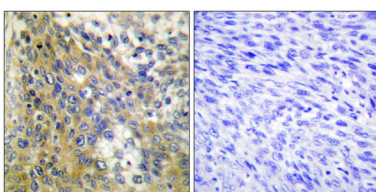
## Forschungsbereich

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

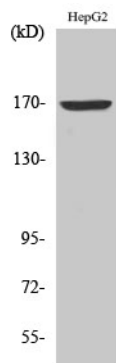
## Bilddaten



Immunfluoreszenzanalyse von HeLa-Zellen mit einem Kollagen-IV-alpha6-Antikörper. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Immunhistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Zervixkarzinomgewebe unter Verwendung eines Kollagen-IV-alpha6-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung eines polyklonalen COL4A6-Antikörpers in einer Verdünnung von 1:500