

製品名: 切断 COL4A3 (L1425) ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab08984**

研究使用のみ

概要

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,ELISA
反応性	ヒト、ラット、マウス
標識	非共役
修飾	未修正
アイソタイプ	IgG
クローン性	ポリクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:10000
分子量	140kDa

抗原情報

遺伝子名	COL4A3
別名	COL4A3; Collagen alpha-3(IV) chain; Goodpasture antigen
遺伝子 ID	1285.0
SwissProt ID	Q01955
免疫原	抗血清はヒトコラーゲン IV α 3 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 1376-1425

背景

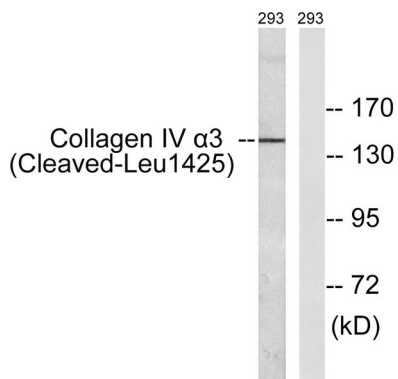
基底膜の主要構成成分である IV 型コラーゲンは、3 つの α サブユニットからなる多量体タンパク質です。これらのサブユニット

は、 $\alpha 1$ から $\alpha 6$ までの 6 つの異なる遺伝子によってコードされており、それぞれが他の 2 つのサブユニットと三重らせん構造を形成して IV 型コラーゲンを形成します。この遺伝子は $\alpha 3$ をコードしています。グッドパスチャー症候群では、自己抗体が肺胞と糸球体の基底膜のコラーゲン分子に結合します。これらの自己抗体を誘発するエピトープは、主にタンパク質の非コラーゲン性 C 末端ドメインに局在しています。特定のキナーゼがこの C 末端領域のアミノ酸をリン酸化しますが、このキナーゼの発現は病態形成過程において亢進します。この遺伝子は、常染色体劣性遺伝のアルポート症候群にも関連しています。この症候群の原因となる変異は、この C 末端をコードするエクソン内にも存在します。代替産物: アイソフォームの大部分は NC1 ドメインの C 末端部分が異なります。疾患: アルファ 3(IV)の NC1 ドメインに対する自己抗体は、肺と腎臓の自己免疫疾患であるグッドパスチャー症候群で認められます。疾患: COL4A3 の欠陥は、常染色体劣性アルポート症候群 (APSAR) [MIM:203780]の原因です。APSAR は、進行性糸球体腎炎、糸球体基底膜欠損、腎不全、感音難聴、および特定の眼異常 (水晶体斑および黄斑斑) を特徴とします。この疾患は、末期腎不全の発症年齢や難聴の発現が家系によって異なるという点で、かなりの異質性を示します。疾患: COL4A3 遺伝子の欠陥は、良性家族性血尿 (BFH) [MIM:141200]の原因であり、菲薄基底膜腎症としても知られています。BFH は、持続性血尿、電子顕微鏡で検出可能な菲薄糸球体基底膜 (GBM) および常染色体優性遺伝を特徴とします。腎機能は正常です。小児では、BFH と AS の区別が難しい場合があります。これは、両方の疾患ともその年齢では持続性の血尿と薄い GBM として現れるためです。ドメイン: IV 型コラーゲンのアルファ鎖は、C 末端に非コラーゲン性ドメイン (NC1)、長い中央の三重らせんドメイン内の G-X-Y 繰り返しの頻繁な中断 (これにより三重らせんに柔軟性が生じる可能性があります)、および N 末端の三重らせん 7S ドメインを持ちます。機能: ツムスタチンは、コラーゲンアルファ 3(IV) NC1 ドメインに対応する切断フラグメントであり、抗血管新生および抗腫瘍細胞活性の両方を備えています。これらの 2 つの抗腫瘍特性は、RGD 非依存性 ITGB3 を介したメカニズムによって制御されている可能性がある。機能: IV 型コラーゲンは、糸球体基底膜 (GBM) の主要構成成分であり、ラミニン、プロテオグリカン、エンタクチン/ニドゲンとともに「金網」のような網目構造を形成する。その他: グッドパスチャー自己抗体によって認識されるエピトープは、IV 型コラーゲンネットワークの NC1 ヘキサマー内に隔離されている。PTM: アイソフォーム 2 には、追加の N 結合型グリコシル化部位が含まれる。PTM: グッドパスチャー抗原結合タンパク質/COL4A3BP によってリン酸化される。PTM: トリペプチド繰り返し単位 (G-X-Y) の 3 番目の位置にあるプロリンは、一部またはすべての鎖で水酸化される。PTM: IV 型コラーゲンには、インターロイキン-1 (IgE) およびインターロイキン-2 (IgE) に関与する多数のシステイン残基が含まれる。分子内ジスルフィド結合。これらのうち 12 個は NC1 ドメインに位置し、既知のすべての IV 型コラーゲンで保存されています。類似性: IV 型コラーゲンファミリーに属します。類似性: 1 つの IV 型コラーゲン NC1 (C 末端非コラーゲン性) ドメインを含みます。細胞内位置: GBM、尿細管基底膜 (TBM)、およびシナプス基底膜 (BL) で COL4A4 および COL4A5 と共局在します。サブユニット: IV 型コラーゲンには、 $\alpha 1$ (IV) から $\alpha 6$ (IV) までの 6 つのアイソフォームがあり、それぞれが他の 2 つの鎖と三重らせん構造を形成して IV 型コラーゲンネットワークを生成できます。 $\alpha 3$ (IV) 鎖は、 $\alpha 4$ (IV) および $\alpha 5$ (IV) と三重らせんプロトマーを形成します。この三重らせん構造は、NC1-NC1 ドメイン相互作用を介して二量体を形成し、一方のプロトマーの $\alpha 3$ (IV)、 $\alpha 4$ (IV)、 $\alpha 5$ (IV) 鎖が、それぞれ反対側のプロモーターの $\alpha 5$ (IV)、 $\alpha 4$ (IV)、 $\alpha 3$ (IV) 鎖と結合する。COL4A3BP および ITGB3 と相互作用する。神経筋接合部および GBM において LAMB2 と会合する。組織特異性: $\alpha 3$ および $\alpha 4$ 型 IV コラーゲンは共局在し、腎臓、眼、蝸牛、肺、脳の基底膜にのみ存在する。

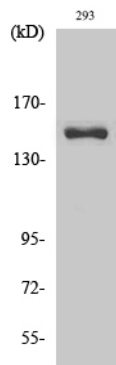
研究分野

-

画像データ



エトキシド 25 μ M で 1 時間処理した 293 細胞ライセートの、コラーゲン IV α 3 (Cleaved-Leu1425) 抗体を用いたウェスタンブロット解析。右レーンは合成ペプチドでブロッキングされている。



Cleaved-COL4A3 (L1425) ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット解析