

製品名: COL4A3 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab09187**

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

分子量

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: 801-850

背景

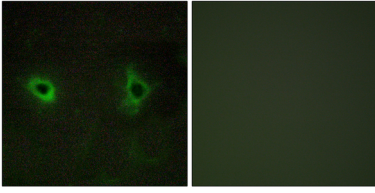
基底膜の主要構成成分である IV 型コラーゲンは、3つの α サブユニットからなる多量体タンパク質です。これらのサブユニットは、 α 1 から α 6 までの6つの異なる遺伝子によってコードされており、それぞれが他の2つのサブユニットと三重らせん構造を形成

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: アイス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:アイスフォーム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(ILgE)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つのアイスフォームがあり、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



コラーゲン IV α 3 抗体を用いた COS7 細胞の免疫蛍光染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。