

**製品名: COL4A4 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab09188**

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	COL4A4
別名	COL4A4; Collagen alpha-4(IV) chain
遺伝子 ID	1286.0
SwissProt ID	P53420
免疫原	抗血清はヒトコラーゲン IV $\alpha$ 4 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 541-590

**背景**

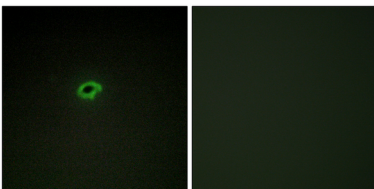
この遺伝子は、基底膜の主要構成成分である IV 型コラーゲンの 6 つのサブユニットのうちの 1 つをコードしています。しかし、この特定の IV 型コラーゲンサブユニットは、基底膜のサブセットにのみ存在します。IV 型コラーゲン遺伝子ファミリーの他のメンバーと

同様に、この遺伝子は他の IV 型コラーゲン遺伝子と頭対頭の立体構造を形成し、各遺伝子ペアは共通のプロモーターを共有しています。この遺伝子の変異は、II 型常染色体劣性アルポート症候群（遺伝性糸球体腎症）および家族性良性血尿（菲薄基底膜疾患）と関連しています。この遺伝子には、転写開始部位のみが異なる 2 つの転写産物が同定されており、コラーゲン遺伝子に共通する通り、3' UTR には複数のポリアデニル化部位が存在します。[RefSeq 提供、2008 年 7 月]、疾患: COL4A4 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、および特異的な眼異常（レンズ様斑および黄斑斑）を特徴とします。この疾患は、末期腎不全発症年齢や難聴の発症が家族間で異なるという点で、かなりの異質性を示します。、疾患: COL4A4 の欠陥は、菲薄基底膜疾患としても知られる良性家族性血尿 (BFH) [MIM:141200] の原因です。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 の鑑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 末端の短い三重らせん 7S ドメインを持ちます。、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」の網目構造を形成します。、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ています。、PTM: IV 型コラーゲンには、分子間および分子内ジスルフィド結合に関与する多数のシステイン残基が含まれています。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トマーの  $\alpha 5$ (IV)、 $\alpha 4$ (IV)、 $\alpha 3$ (IV) 鎖と結合する。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

接着斑、ECM-受容体相互作用、がんにおける経路、小細胞肺がん、

## 画像データ



コラーゲン IV $\alpha$ 4 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クした状態。