

**製品名: COL4A5 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab09189**

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,IHC,ICC/IF,ELISA
反応性	ヒト、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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
分子量	160kDa

**抗原情報**

遺伝子名	COL4A5
別名	COL4A5; Collagen alpha-5(IV) chain
遺伝子 ID	1287.0
SwissProt ID	P29400
免疫原	抗血清はヒトコラーゲン IV $\alpha$ 5 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 21-70

**背景**

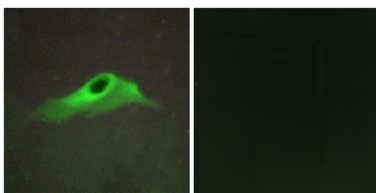
この遺伝子は、基底膜の主要構成成分である IV 型コラーゲンの 6 つのサブユニットのうちの 1 つをコードしています。この遺伝子の変異は、遺伝性腎炎としても知られる X 連鎖アルポート症候群に関連しています。IV 型コラーゲン遺伝子ファミリーの他のメンバー

と同様に、この遺伝子は別のIV型コラーゲン遺伝子と頭対頭の構造で構成されており、各遺伝子ペアは共通のプロモーターを共有しています。この遺伝子には、選択的スプライシング転写バリエーションが同定されています。[RefSeq 提供、2010年8月]、疾患：COL4A5の欠陥がアルポート症候群X連鎖（APSX）の原因です[MIM: 301050]。APSXは、進行性糸球体腎炎、腎不全、感音難聴、特定の眼異常（レンズ状斑および黄斑斑）、および糸球体基底膜欠陥を特徴とします。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：COL4A5およびCOL4A6のN末端領域を覆う欠陥は、頭対頭方式で局在し、アルポート症候群を伴うびまん性平滑筋腫症（DL-ATS）[MIM:308940]の原因となります。この疾患は、腎症を伴う食道および外陰部平滑筋腫症、またはアルポート症候群およびびまん性平滑筋腫症（ATS-DL）としても知られています。DL-ATSは、ASとびまん性平滑筋腫症（DL）の合併症です。DLは、主に食道の平滑筋細胞が関与する腫瘍性プロセスですが、気管気管支や女性生殖器の平滑筋細胞にも発生します。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）、長い中央三重らせんドメインのG-X-Y繰り返しの頻繁な中断（三重らせんの柔軟性の原因とな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「チキンワイヤー」メッシュワークを形成します。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、インターフェロンおよびインターフェロンに關与する多数のシステイン残基が含まれています。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。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。

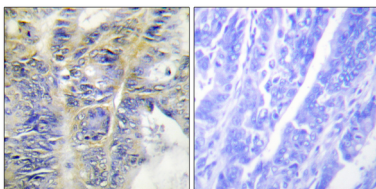
## 研究分野

-

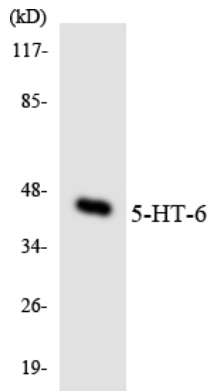
## 画像データ



コラーゲン IV $\alpha$ 5 抗体を用いた HeLa 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。



パラフィン包埋ヒト大腸癌組織のコラーゲン IV $\alpha$ 5 抗体を用いた免疫組織化学染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。



5-HT-6 抗体を使用した COLO205 細胞の溶解物のウエスタンブロット分析。