

**製品名: コラーゲン IV ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab09215**

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、マウス、ラット
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 1:10000-1:20000
分子量	130kDa

**抗原情報**

遺伝子名	COL4A1
別名	collagen, type IV, alpha 1
遺伝子 ID	1282.0
SwissProt ID	P02462
免疫原	コラーゲン IV 由来の合成ペプチド。アミノ酸範囲: 1428-1443

**背景**

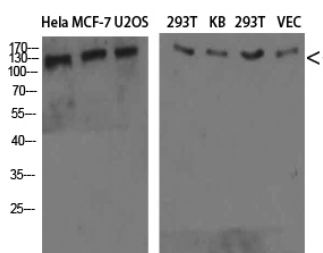
この遺伝子は、IV 型コラーゲン  $\alpha$  タンパク質をコードします。IV 型コラーゲンタンパク質は基底膜の必須成分です。この遺伝子は、反対鎖のパラログス遺伝子と双方向プロモーターを共有しています。このタンパク質は、アミノ末端 7S ドメイン、三重らせんを形成

するコラーゲンドメイン、およびカルボキシ末端の非コラーゲンドメインで構成されています。ヘテロ三量体の一部として機能し、パールカン、プロテオグリカン、ラミニンなどの他の細胞外マトリックス成分と相互作用します。さらに、非コラーゲンカルボキシ末端ドメインのタンパク質分解により、アレステンと呼ばれる生物活性断片が生成されます。アレステンは、抗血管新生作用および腫瘍抑制作用を有します。この遺伝子の変異は、孔脳症、脳血管疾患、腎機能障害、筋障害を引き起こします。選択的スプライシングにより、複数の転写産物バリエーションが生じます。[RefSeq 提供、2014年12月]、疾患：COL4A1の欠陥は、出血を伴う脳小血管疾患 [MIM:607595]の原因です。脳小血管疾患は、虚血性脳卒中の20~30%、および脳内出血の大部分の原因となっています。遺伝形式は常染色体優性です。、疾患：COL4A1の欠陥は、孔脳症1型[MIM:175780]の原因です。孔脳症は、脳破砕性孔脳症としても知られています。孔脳症とは、脳内の空洞化または脳脊髄液で満たされた嚢胞を指す用語です。孔脳症1型は通常片側性で、胎児血管閉塞や分娩外傷などの局所的な破壊性病変によって発生します。遺伝形式は常染色体優性です。疾患：COL4A1 遺伝子の欠損は、腎症、動脈瘤、筋痙攣を伴う遺伝性血管症 (HANAC) の原因です[MIM:611773]。腎症状としては、血尿と両側の巨大嚢胞がみられます。組織学的検査では、腎臓と皮膚に複雑な基底膜欠損が認められました。全身性血管症は、小血管と大動脈の両方に影響を及ぼすようです。、ドメイン：IV型コラーゲンのα鎖は、C末端に非コラーゲン性ドメイン (NC1)、中央の長い三重らせんドメイン (三重らせん構造に柔軟性をもたらす可能性がある) に G-X-Y 反復の頻繁な中断、および N 末端の短い三重らせん構造 7S ドメインを有します。、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」状の網目構造を形成します。内皮細胞の増殖と血管新生を強力に阻害します。細胞表面のプロテオグリカンと内皮細胞のアルファおよびベータインテグリンが関与するメカニズムを介して、潜在的に血管新生を阻害します。、PTM:トリペプチド繰り返し単位 (G-X-Y) の3番目の位置にあるリジンは、常に水酸化され、炭水化物と結合します。、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ます。、PTM:NC1 ドメインの三量体構造は、Lys 残基と Met 残基間の共有結合によって安定化される可能性があります。、PTM:IV型コラーゲンには、分子間および分子内の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。、サブユニット：IV型コラーゲンには、アルファ1(IV)からアルファ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。、組織特異性：胎盤で高度に発現しています。、

## 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



Hela MCF-7 U2OS 293T KB 293T VEC 細胞のウェスタンブロット解析。1:800希釈のコラーゲンIVポリクローナル抗体を用いた。二次抗体は1:20000に希釈した。

