제품명: COL4A4 토끼 다클론 항체
카탈로그 번호: APRab09188
연구용 전용

요약

설명	토끼 다클론 항체
숙주	토끼
적용	IHC,ICC/IF,ELISA
반응성	인간, 쥐, 마우스
결합	비결합
변형	수정되지 않음
아이소타입	IgG
클론성	다클론
형태	액체
농도	1mg/ml
Storage	*Aliquot 하여 -20°C 에 보관(12 개월 유효). 냉동/해동 반복을 피하십시오.*
Shipping	Ice bags
버퍼	글리세롤 50%, 보호 단백질 0.5%, 신규 방부제 N 0.02%를 함유한 PBS 용액
정제	친화성 정제

적용

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

항원 정보

유전자명	COL4A4
다른 이름	COL4A4; Collagen alpha-4(IV) chain
유전자 ID	1286.0
SwissProt ID	P53420
면역원	이 항혈청은 인간 콜라겐 IV 알파 4 에서 유래한 합성 펩타이드를 사용하여 생성되었습니다. 아미노산 범위: 541-590

배경

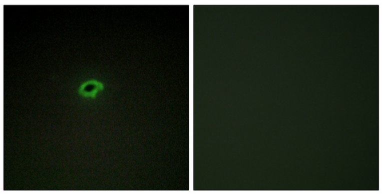
이 유전자는 기저막의 주요 구조 구성요소인 제4 형 콜라겐의 6 개 소단위 중 하나를 암호화합니다. 그러나 이 특정 제4 형 콜라겐 소단위는 기저막의 일부에서만 발견됩니다. 제4 형 콜라겐 유전자 계열의 다른 구성원들과 마찬가지로, 이 유전자는 다른 제4 형 콜라겐 유전자와 머리 대 머리 방향으로 배열되어 각 유전자 쌍이 공통 프로모터를 공유합니다. 이 유전자의 돌연변이는 제2 형 상염색체 열성 알포트 증후군(유전성 사구체신염) 및 가족성 양성 혈뇨(얇은 기저막 질환)와 관련이 있습니다. 이 유전자에서는 전사가 시작되는 위치가 다른 두 가지 전사체가 확인되었으며, 콜라겐 유전자에서 흔히 볼 수 있듯이 3' UTR 에 여러 개의 폴리아데닐화 부위가 존재합니다. [RefSeq 제공, 2008 년 7 월]. 참고: COL4A4 유전자 결손은 상염색체 열성

알포트 증후군(APSAR) [MIM:203780]의 원인입니다. APSAR은 진행성 사구체신염, 사구체 기저막 결손, 신부전, 감각신경성 난청 및 특정 안구 이상(수정체 전면 원추 및 황반 반점)을 특징으로 합니다. 이 질환은 가족 내에서도 신부전 발병 연령과 난청 발생 시기가 다르기 때문에 상당한 이질성을 보입니다; 질환: COL4A4 유전자 결함은 양성 가족성 혈뇨(BFH) [MIM:141200]의 원인이며, 얇은 기저막 질환으로도 알려져 있습니다. BFH는 지속적인 혈뇨, 전자현미경으로 관찰 가능한 얇은 사구체 기저막(GBM) 및 상염색체 우성 유전 양상을 특징으로 합니다. 신장 기능은 정상으로 유지됩니다. 소아에서 BFH와 AS를 구분하는 것은 어려울 수 있는데, 두 질환 모두 해당 연령에서 지속적인 혈뇨와 얇은 사구체 기저막(GBM)을 특징으로 하기 때문입니다. 제4형 콜라겐의 알파 사슬은 C-말단에 비콜라겐성 도메인(NC1)을 가지고 있으며, 긴 중앙 삼중나선 도메인에서 G-X-Y 반복 서열이 자주 끊어져(삼중나선의 유연성을 유발할 수 있음), 짧은 N-말단 삼중나선 7S 도메인을 가지고 있습니다. 제4형 콜라겐은 사구체 기저막(GBM)의 주요 구조 구성요소로서, 라미닌, 프로테오글리칸, 엔탁틴/니도겐과 함께 닭장 그물망 구조를 형성합니다. 삼중나선 반복 단위(G-X-Y)의 세 번째 위치에 있는 프롤린은 일부 또는 모든 사슬에서 수산화됩니다. 제4형 콜라겐에는 분자간 및 분자 내 이황화 결합에 관여하는 수많은 시스테인 잔기가 포함되어 있습니다. 이들 중 12개는 NC1 도메인에 위치하며 알려진 모든 IV형 콜라겐에서 보존됩니다. 유사성: IV형 콜라겐 계열에 속합니다. 유사성: 1개의 IV형 콜라겐 NC1(C-말단 비콜라겐성) 도메인을 포함합니다. 세포 내 위치: GBM, 세뇨관 기저막(TBM) 및 사낭 기저막(BL)에서 COL4A4 및 COL4A5와 함께 위치합니다. 소단위: IV형 콜라겐에는 알파1(IV)-알파6(IV)의 6가지 동형체가 있으며, 각각은 다른 2개의 사슬과 삼중나선 구조를 형성하여 IV형 콜라겐 네트워크를 생성할 수 있습니다. 알파3(IV) 사슬은 알파4(IV) 및 알파5(IV)와 함께 삼중나선 프로토머를 형성합니다. 이 삼중나선 구조는 NC1-NC1 도메인 상호작용을 통해 이합체를 형성하며, 한 프로토머의 알파3(IV), 알파4(IV), 알파5(IV) 사슬이 반대쪽 프로토머의 알파5(IV), 알파4(IV), 알파3(IV) 사슬과 각각 연결됩니다. 신경근 접합부와 사구체 기저막(GBM)에서 LAMB2와 결합합니다. 조직 특이성: 알파3 및 알파4 유형 IV 콜라겐은 신장, 눈, 달팽이관, 폐, 뇌의 기저막에 함께 존재하며, 이 조직들에서 또한 발견됩니다.

연구 분야

세포 접착, 세포외기질 수용체 상호작용, 암의 경로, 소세포 폐암

이미지 데이터



콜라겐 IV 알파4 항체를 이용한 COS7 세포의 면역형광 분석. 오른쪽 그림은 합성 펩타이드로 차단한 결과입니다.