

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo COL4A3**Nº de Catálogo: APRab09187**

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	IHC, ICC/IF, ELISA
Reactividad	Humano, Rata, Ratón
Conjugación	No conjugado
Modificación	Sin modificar
Isotipo	IgG
Clonalidad	Policlonal
Formato	Líquido
Concentración	1 mg/ml
Almacenamiento	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
Envío	Bolsas de hielo
Tampon	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
Purificación	Purificación por afinidad

Aplicación

Relación de Dilución	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:200-1:1000, ELISA 1:5000-1:10000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	COL4A3
Nombres Alternativos	COL4A3; Collagen alpha-3(IV) chain; Goodpasture antigen
ID del Gen	1285.0
ID SwissProt	Q01955
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del colágeno IV alfa3 humano. Rango de AA: 801-850.

Antecedentes

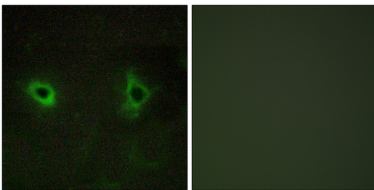
El colágeno tipo IV, principal componente estructural de las membranas basales, es una proteína multimérica compuesta por tres subunidades alfa. Estas subunidades están codificadas por seis genes diferentes, alfa 1 a alfa 6, cada uno de los cuales puede formar una estructura de triple hélice con otras dos subunidades para formar colágeno tipo IV. Este gen codifica alfa 3. En el síndrome de Goodpasture, los autoanticuerpos se unen a las moléculas de colágeno en las membranas basales de los alvéolos y glomérulos. Los epítomos que inducen estos autoanticuerpos se localizan principalmente en el dominio C-terminal no colagenoso de la proteína. Una quinasa específica fosforila aminoácidos en esta misma región C-terminal y la expresión de esta quinasa se regula positivamente durante la patogénesis. Este gen también está vinculado a una forma autosómica recesiva del síndrome de Alport. Las mutaciones que contribuyen a este síndrome también se encuentran dentro de los exones que codifican estos productos alternativos C-terminales: La mayoría de las isoformas difieren en la parte C-terminal del dominio NC1, Enfermedad: Los autoanticuerpos contra el dominio NC1 de alfa 3 (IV) se encuentran en el síndrome de Goodpasture, una enfermedad autoinmune de pulmón y riñón., Enfermedad: Los defectos en COL4A3 son una causa del síndrome de Alport autosómico recesivo (APSAR) [MIM: 203780]. APSAR se caracteriza por glomerulonefritis progresiva, defectos de la membrana basal glomerular, insuficiencia renal, sordera neurosensorial y anomalías oculares específicas (motes lenticonosos y maculares). El trastorno muestra una heterogeneidad considerable en que las familias difieren en la edad de la enfermedad renal terminal y la aparición de sordera., Enfermedad: Los defectos en COL4A3 son una causa de hematuria familiar benigna (BFH) [MIM: 141200]; También conocida como nefropatía de membrana basal delgada. La BFH se caracteriza por hematuria persistente, una membrana basal glomerular delgada detectable mediante microscopía electrónica (MBG) y un modo de herencia autosómico dominante. La función renal se mantiene normal. En niños, la diferenciación entre BFH y EA puede ser difícil, porque ambos trastornos se manifiestan por hematuria persistente y MBG delgada a esa edad. Dominio: Las cadenas alfa del colágeno tipo IV tienen un dominio no colagenoso (NC1) en su extremo C-terminal, interrupciones frecuentes de las repeticiones G-X-Y en el dominio central largo de triple hélice (que puede causar flexibilidad en la triple hélice) y un dominio 7S de triple hélice N-terminal corto. Función: La tumstatina, un fragmento de escisión correspondiente al dominio NC1 del colágeno alfa 3(IV), posee actividad antiangiogénica y antitumoral. Estas dos propiedades antitumorales pueden regularse mediante mecanismos mediados por ITGB3 independientes de RGD., Función: El colágeno tipo IV es el principal componente estructural de las membranas basales glomerulares (GBM) y forma una red de "alambre de gallinero" junto con lamininas, proteoglicanos y entactina/nidogen., Varios: Los epítomos reconocidos por los autoanticuerpos Goodpasture están secuestrados dentro del hexámero NC1 de la red de colágeno tipo IV., PTM: La isoforma 2 contiene un sitio de glicosilación ligado a N adicional., PTM: Fosforilado por la proteína de unión al antígeno Goodpasture/COL4A3BP., PTM: Las prolinas en la tercera posición de la unidad repetitiva de tripéptidos (G-X-Y) están hidroxiladas en algunas o todas las cadenas., PTM: Los colágenos tipo IV contienen numerosos residuos de cisteína que participan en los enlaces disulfuro intermoleculares e intramoleculares. Doce de estos, ubicados en el dominio NC1, se conservan en todos los colágenos tipo IV conocidos. Similitud: Pertenece a la familia de colágenos tipo IV. Similitud: Contiene un dominio NC1 (no colagenoso C-terminal) de colágeno IV. Ubicación subcelular: Se colocaliza con COL4A4 y COL4A5 en GBM, membrana basal tubular (TBM) y lámina basal sináptica (LB). Subunidad: Existen seis isoformas de colágeno tipo IV, alfa 1(IV)-alfa 6(IV), cada una de las cuales puede formar una estructura de triple hélice con otras dos cadenas para generar la red de colágeno tipo IV. La cadena alfa 3(IV) forma un protómero de triple hélice con alfa 4(IV) y alfa 5(IV); Esta estructura de triple hélice dimeriza mediante interacciones entre los dominios NC1 y NC1, de modo que las cadenas alfa 3(IV), alfa 4(IV) y alfa 5(IV) de un protómero se conectan con las cadenas alfa 5(IV), alfa 4(IV) y alfa 3(IV) del

promotor opuesto, respectivamente. Interactúa con COL4A3BP e ITGB3. Se asocia con LAMB2 en la unión neuromuscular y en la membrana basal glomerular (MBG). Especificidad tisular: Los colágenos alfa 3 y alfa 4 de tipo IV están colocalizados y solo están presentes en las membranas basales del riñón, el ojo, la cóclea, el pulmón y el cerebro.

Área de Investigación

-

Datos de Imagen



Análisis de inmunofluorescencia de células COS7 con anticuerpo anti-Colágeno IV alfa3. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.