

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo COL4A4**Nº de Catálogo: APRab09188**

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	COL4A4
Nombres Alternativos	COL4A4; Collagen alpha-4(IV) chain
ID del Gen	1286.0
ID SwissProt	P53420
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del colágeno IV alfa4 humano. Rango de AA: 541-590.

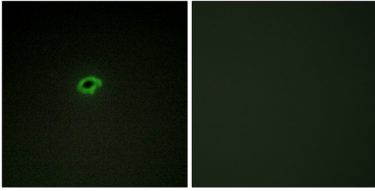
Antecedentes

Este gen codifica una de las seis subunidades del colágeno tipo IV, el principal componente estructural de las membranas basales. Sin embargo, esta subunidad específica del colágeno IV solo se encuentra en un subconjunto de las membranas basales. Al igual que los demás miembros de la familia de genes del colágeno tipo IV, este gen se organiza en una conformación cabeza a cabeza con otro gen del mismo tipo, de modo que cada par de genes comparte un promotor común. Las mutaciones en este gen se asocian con el síndrome de Alport autosómico recesivo tipo II (glomerulonefropatía hereditaria) y con la hematuria benigna familiar (enfermedad de la membrana basal delgada). Se han identificado dos transcripciones para este gen, que difieren únicamente en sus sitios de inicio de transcripción, y, como es común en los genes del colágeno, se encuentran múltiples sitios de poliadenilación en el UTR 3'. [proporcionado por RefSeq, julio de 2008], enfermedad: Los defectos en COL4A4 son una causa del síndrome de Alport autosómico recesivo (APSAR) [MIM:203780]. La APSAR se caracteriza por glomerulonefritis progresiva, defectos de la membrana basal glomerular, insuficiencia renal, sordera neurosensorial y anomalías oculares específicas (manchas lenticonosomas y maculares). El trastorno presenta una heterogeneidad considerable, ya que las familias difieren en la edad de la enfermedad renal terminal y la incidencia de sordera. Enfermedad: Los defectos en COL4A4 son causa de hematuria familiar benigna (HFB) [MIM:141200], también conocida como enfermedad de la membrana basal delgada. La HFB se caracteriza por hematuria persistente, una membrana basal glomerular delgada (MBG) detectable mediante microscopía electrónica y un modo de herencia autosómico dominante. La función renal se mantiene normal. En los niños, la diferenciación entre BFH y AS puede ser difícil, porque ambos trastornos se manifiestan por hematuria persistente y GBM delgada a esa edad., dominio: Las cadenas alfa del colágeno tipo IV tienen un dominio no colagenoso (NC1) en su extremo C, interrupciones frecuentes de las repeticiones G-X-Y en el dominio triple helicoidal central largo (que puede causar flexibilidad en la triple hélice) y un dominio 7S triple helicoidal N-terminal corto., función: El colágeno tipo IV es el principal componente estructural de las membranas basales glomerulares (GBM), formando una red de "alambre de gallinero" junto con lamininas, proteoglicanos y entactina/nidógeno., PTM: Las prolinas en la tercera posición de la unidad repetitiva tripéptido (G-X-Y) están hidroxiladas en algunas o todas las cadenas., PTM: Los colágenos tipo IV contienen numerosos residuos de cisteína que están involucrados en la unión disulfuro inter e intramolecular. 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 localiza 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 protómero opuesto, respectivamente. Se asocia con LAMB2 en la unión neuromuscular y en el glioblastoma multiforme (GBM). 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

Adhesión focal; Interacción ECM-receptor; Vías en el cáncer; Cáncer de pulmón de células pequeñas;

Datos de Imagen



Análisis de inmunofluorescencia de células COS7 con anticuerpo alfa4 contra el colágeno IV. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.