Biolynx百凌生物

助力病理诊断 更精准、更安全、更可靠

Collagen Type IV检测试剂盒

Alport 综合征新型诊断工具

全国首创

助力中国Alport综合征精准诊断与临床研究

Alport 综合征

Alport综合征(Alport syndrome)亦称遗传性进行性肾炎，临床特点是血尿、蛋白尿及进行性肾功能减退，部分患者可合并感音神经性耳聋、眼部异常、食管平滑肌瘤等肾外表现。该病由编码肾小球基底膜IV型胶原α3～α5链的基因*COL4An(n=3,4,5)*基因突变所致[1]。鉴于Alport综合征的进展可以通过早期干预来改善，因此对Alport综合征的早期诊断势在必行[2,3]。

Alport 综合征发病机制

Alport综合征由编码胶原蛋白IV的α3、α4和α5链的基因突变所致(表1，表2)。约85%的患者是由*COL4A5*或*COL4A5*伴*COL4A6*基因突变导致；约15%的常染色体隐性遗传型Alport综合征患者由*COL4A3*或*COL4A4*基因杂合突变引起。

表1 Alport 综合征患者皮肤和肾脏组织基底膜中IV型胶原α链表达特点

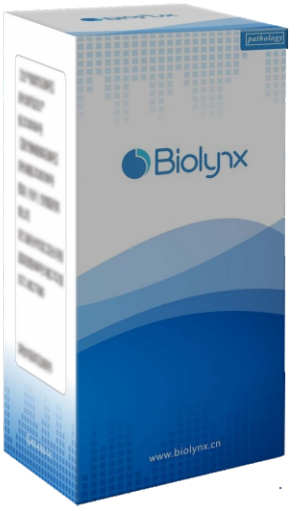
抗原	肾小球基底膜	肾小囊	远曲小管基底膜	皮肤基底膜
正常情况				
抗α3(IV)单抗	阳性	阴性	阳性	阴性
抗α4(IV)单抗	阳性	阴性	阳性	阴性
抗α5(IV)单抗	阳性	阳性	阳性	阳性
XL Alport综合征(男性)				
抗α3(IV)单抗	阴性	阴性	阴性	阴性
抗α4(IV)单抗	阴性	阴性	阴性	阴性
抗α5(IV)单抗	阴性	阴性	阴性	阴性
XL Alport综合征(女性)				
抗α3(IV)单抗	间断阳性	阴性	间断阳性	阴性
抗α4(IV)单抗	间断阳性	阴性	间断阳性	阴性
抗α5(IV)单抗	间断阳性	间断阳性	间断阳性	间断阳性
AR Alport综合征				
抗α3(IV)单抗	阴性	阴性	阴性	阴性
抗α4(IV)单抗	阴性	阴性	阴性	阴性
抗α5(IV)单抗	阴性	阳性	阳性	阳性

表2 不同基因突变所致的遗传型

遗传方式	发病率	致病基因
XL Alport综合征	约85%	*COL4A5*或*COL4A5*和*COL4A6*半合子突变或杂合突变
AR Alport综合征	约15%	*COL4A3*或*COL4A4*纯合或复合杂合突变
AD Alport综合征	少见	*COL4A3*或*COL4A*杂合突变

百凌生物自主研发Collagen Type IV检测试剂盒

百凌生物自主研发的Collagen Type IV检测试剂盒，用于肾脏、皮肤组织样本冰冻切片中的α2链和α5链的双色免疫荧光检测，助力Alport综合征病理诊断。

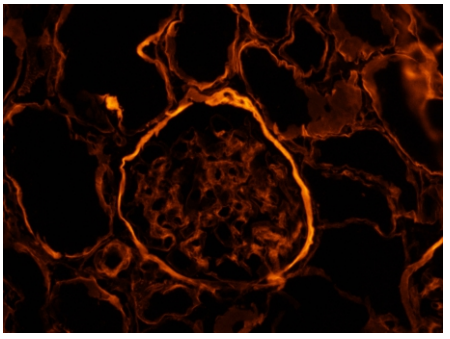


操作便捷

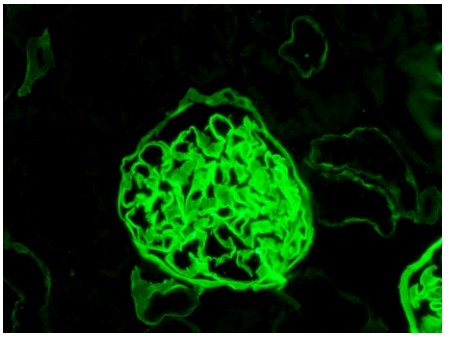
高特异性

高敏感性

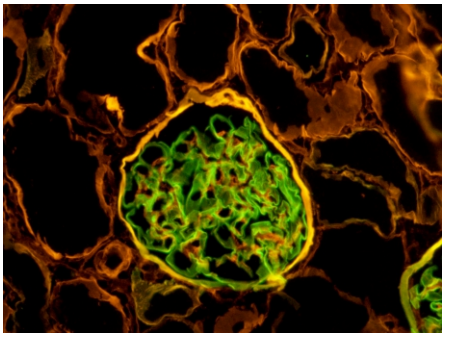
染色图片



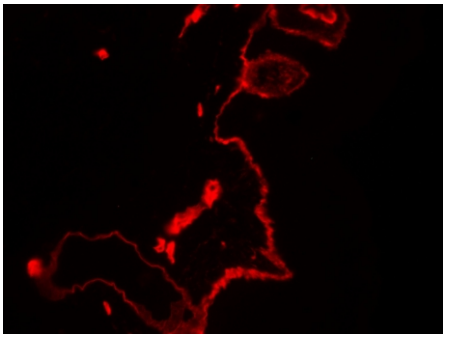
肾脏 IV型胶原α2链染色



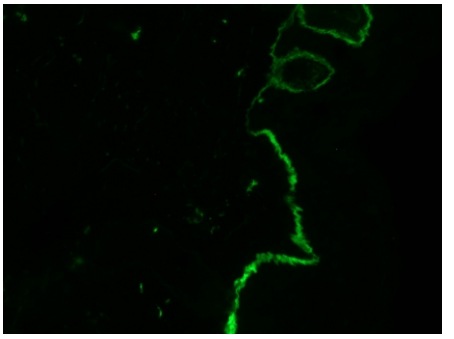
肾脏 IV型胶原α5链染色



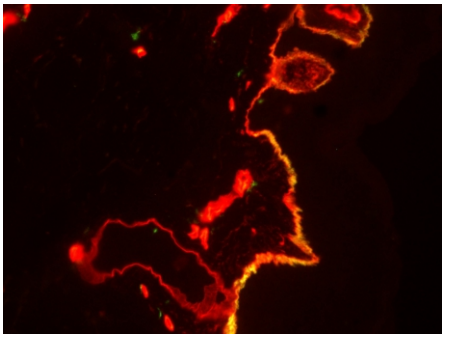
肾脏 IV型胶原叠加染色



皮肤 IV型胶原α2链染色



皮肤 IV型胶原α5链染色



皮肤 IV型胶原叠加染色

产品优势

Alport综合征诊断金标准方法比较	Collagen Type IV免疫荧光检测	肾活检组织电镜检查	*COLAn(n=3,4,5)*基因检测
临床诊断选择优先级	首选	次选	次选
检测时间	当天可出结果	5-10个工作日	7-10个工作日
准确性	精准	检测正常患者不能排除患病可能	检测正常患者不能排除患病可能
诊断资质	病理医生	病理医生	遗传学医生+病理医生

三步法直达病理诊断

组织冰冻切片及漂洗 → 抗Collagen Type IV抗体孵育 → 滴加抗荧光淬灭剂后封片 → 病理医生荧光显微镜下诊断

订货信息

货号	产品名称	克隆号	规格	备案号
I11842C	Collagen Type IV检测试剂盒	H53&B51/H25	1.0mL/盒	浙杭械备20200913号

*试剂盒包含两种抗体分别识别IV型胶原α2链与α5链

参考文献

【1】Alport综合征诊疗共识专家组.Alport综合征诊断和治疗专家推荐意见[J].中华肾脏病杂志,2018,34(3):227-231.DOI:10.3760/cma.j.issn.1001-7097.2018.03.014

【2】Kashtan C E . Alport Syndrome: Achieving Early Diagnosis and Treatment[J]. American Journal of Kidney Diseases, 2020.

【3】Kashtan CE, Gross O. Clinical practice recommendations for the diagnosis and management of Alport syndrome in children, adolescents, and young adults-an update for 2020. Pediatr Nephrol 2021; 36:711.

【4】HASHIMURA,Y., NOZU,K., KAITO,H., et al. Milder clinical aspects of X-linked Alport syndrome in men positive for the collagen IV α5 chain[J]. Kidney International: Official Journal of the International Society of Nephrology,2014,85(5):1208-1213. DOI:10.1038/ki.2013.479.

联系我们

图凌(杭州)生物医药有限公司

浙江省杭州市滨江区滨安路688号天和高科技园区5号楼1303室

0571-88177680

sales@biolynx.cn

www.biolynx.com

全国统一服务热线

400-8769-741