

---

**Produktname: KCNQ2/3/4/5 (Phospho-Thr217/246/223/251) Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab04915**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Maus, Ratte
<b>Konjugation</b>	Unkonjugiert
<b>Modifikation</b>	Phosphoryliert
<b>Isotyp</b>	IgG
<b>Klonalität</b>	Polyklonal
<b>Form</b>	Flüssig
<b>Konzentration</b>	1 mg/ml
<b>Lagerung</b>	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
<b>Versand</b>	Eisbeutel
<b>Puffer</b>	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
<b>Aufreinigung</b>	Affinitätsreinigung

**Anwendung****Verdünnungsverhältnis** WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000**tnis****Molekulargewicht****Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	KCNQ2 KCNQ2; Potassium voltage-gated channel subfamily KQT member 2; KQT-like 2;
<b>Alternative Namen</b>	Neuroblastoma-specific potassium channel subunit alpha KvLQT2; Voltage-gated potassium channel subunit Kv7.2; KCNQ3; Potassium voltage-gated channel subfamily KQT me
<b>Gen-ID</b>	3785/3786/9132/56479
<b>SwissProt ID</b>	O43526/O43525/P56696/Q9NR82
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen

Kv7.3/KCNQ3 im Bereich der Phosphorylierungsstelle Thr246 abgeleitet ist.  
Aminosäurebereich: 191–240

## Hintergrund

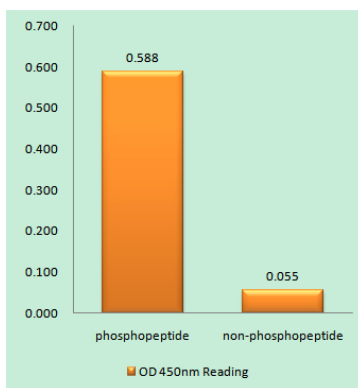
Der M-Kanal ist ein langsam aktivierender und deaktivierender Kaliumkanal, der eine entscheidende Rolle bei der Regulation der neuronalen Erregbarkeit spielt. Er entsteht durch die Assoziation des von diesem Gen kodierten Proteins mit einem verwandten, vom KCNQ3-Gen kodierten Protein; beides sind integrale Membranproteine. M-Kanalströme werden durch muskarinische M1-Acetylcholinrezeptoren gehemmt und durch Retigabin, ein neuartiges Antiepileptikum, aktiviert. Defekte in diesem Gen verursachen die benigne familiäre neonatale Epilepsie Typ 1 (BFNC), auch bekannt als benigne neonatale Epilepsie Typ 1 (EBN1). Für dieses Gen wurden mindestens fünf Transkriptvarianten gefunden, die fünf verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Alternative Produkte: Es scheinen zusätzliche Isoformen zu existieren, Erkrankung: Defekte im KCNQ2-Gen sind die Ursache der benignen neonatalen Epilepsie Typ 1 (EBN1) [MIM:121200]. Die benigne neonatale Epilepsie ist durch Anfallshäufungen in den ersten Lebensstagen gekennzeichnet. Die meisten Patienten erleben bis zum 12. Lebensmonat eine spontane Remission und zeigen eine normale psychomotorische Entwicklung. Die Erkrankung unterscheidet sich von benignen familiären infantilen Anfällen durch das frühere Erkrankungsalter., Erkrankung: Defekte im KCNQ2-Gen sind die Ursache der benignen neonatalen Epilepsie mit Myokymie (EBNMK) [MIM:606437]. EBNMK ist ein Syndrom, das durch gutartige neonatale Krämpfe gekennzeichnet ist, denen später im Leben Myokymie folgt. Defekte im KCNQ2-Gen sind die Ursache der isolierten Myokymie Typ 2 (MK2) [MIM:606437]. Myokymie ist eine Erkrankung, die durch spontane, unwillkürliche Kontraktionen von Muskelfasergruppen charakterisiert ist, die als wurmförmige Bewegung der darüberliegenden Haut sichtbar sind. Die Elektromyographie zeigt typischerweise eine kontinuierliche motorische Einheitenaktivität mit spontanen Oligo- und Multiplett-Entladungen hoher Frequenz (myokymische Entladungen). Isolierte spontane Muskelzuckungen treten bei vielen Menschen auf und sind harmlos. Das Segment S4 ist wahrscheinlich der Spannungssensor und zeichnet sich durch eine Reihe positiv geladener Aminosäuren an jeder dritten Position aus. Es spielt wahrscheinlich eine wichtige Rolle bei der Regulation der neuronalen Erregbarkeit. Assoziiert mit KCNQ3 und bildet einen Kaliumkanal mit im Wesentlichen identischen Eigenschaften wie der Kanal, der dem nativen M-Strom zugrunde liegt. Dieser langsam aktivierende und deaktivierende Kaliumkanal spielt eine entscheidende Rolle für die subthreshold elektrische Erregbarkeit von Neuronen sowie für deren Reaktionsfähigkeit auf synaptische Eingänge. Der KCNQ2/KCNQ3-Strom wird durch Linopirdin und XE991 blockiert und durch das Antikonvulsivum Retigabin aktiviert. Der Muskarinrezeptor-Agonist Oxotremorin-M hemmt den KCNQ2/KCNQ3-Strom stark in Zellen, in denen klonierte KCNQ2/KCNQ3-Kanäle zusammen mit M1-Muskarinrezeptoren exprimiert wurden. Die Einlagerung der Isoform 6 in Heteromultimere führt zu einer Abschwächung des Kaliumstroms. Die prominente Expression von Isoform 6 im sich entwickelnden Gehirn könnte das Aktionspotenzial unreifer Neuronen verändern und so eher Proliferation als Differenzierung fördern. Verschiedenes: Mutagenese-Experimente wurden in Xenopus-Oozyten durch Koexpression von entweder KCNQ2(mut) und KCNQ3 im Verhältnis 1:1 oder von KCNQ2(mut), KCNQ2(wt) und KCNQ3 im Verhältnis 1:1:2 durchgeführt, um die Situation bei einem heterozygoten Patienten mit BFNC1-Erkrankung zu simulieren. Posttranslationale Modifikation (PTM): In Xenopus-Oozyten kann der heteromere KCNQ2/KCNQ3-Strom durch intrazelluläres zyklisches AMP erhöht werden. Dieser Effekt ist abhängig von der Phosphorylierung von Ser-52 im N-Terminus. Ähnlichkeit: Gehört zur Kaliumkanal-Familie, Unterfamilie KQT. Untereinheit:

Heteromultimer mit KCNQ3. Kann mit KCNE2 assoziieren. Gewebespezifität: Im Gehirn von Erwachsenen und Föten. Stark exprimiert in Bereichen mit neuronalen Zellkörpern, schwach im Rückenmark und Corpus callosum. Isoform 2 wird bevorzugt in differenzierten Neuronen exprimiert, während Isoform 6 im fetalen Gehirn, in undifferenzierten Neuroblastomzellen und in Hirntumoren prominent ist.

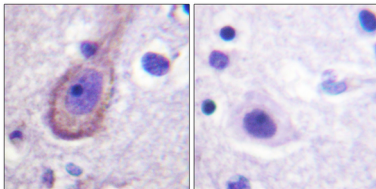
## Forschungsbereich

-

## Bilddaten



Enzymgebundener Immunadsorptionstest (Phospho-ELISA) für Immunogen-Phosphopeptid (Phospho-links) und Nicht-Phosphopeptid (Phospho-rechts) unter Verwendung des Antikörpers Kv7.3/KCNQ3 (Phospho-Thr246).



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Hirngewebe mit dem Antikörper Kv7.3/KCNQ3 (Phospho-Thr246). Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem Phosphopeptid.