

**Produktname: AChR $\alpha$ 1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab06495**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	IHC, ICC/IF, ELISA
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Maus, Ratte
<b>Konjugation</b>	Unkonjugiert
<b>Modifikation</b>	Unverändert
<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** IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:20000

**tnis**

**Molekulargewicht**

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	CHRNA1
<b>Alternative Namen</b>	CHRNA1; ACHRA; CHNRA; Acetylcholine receptor subunit alpha
<b>Gen-ID</b>	1134.0
<b>SwissProt ID</b>	P02708
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das vom humanen AChR $\alpha$ 1 abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 168–217

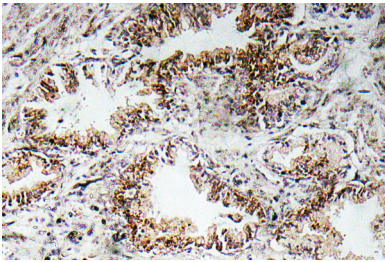
**Hintergrund**

Der muskuläre Acetylcholinrezeptor besteht aus fünf Untereinheiten vier verschiedener Typen: zwei Alpha-Untereinheiten sowie je einer Beta-, Gamma- und Delta-Untereinheit. Dieses Gen kodiert eine Alpha-Untereinheit, die an der Acetylcholinbindung und der Kanalöffnung beteiligt ist. Es wurden alternativ gespleißte Transkriptvarianten identifiziert, die für verschiedene Isoformen kodieren. [bereitgestellt von RefSeq, Nov. 2012], Erkrankung: Defekte in CHRNA1 sind eine Ursache des kongenitalen myasthenischen Syndroms vom Fast-Channel-Typ (FCCMS) [MIM:608930]. FCCMS ist ein kongenitales myasthenisches Syndrom, das durch kinetische Anomalien des AChR gekennzeichnet ist. In den meisten Fällen beruht FCCMS auf Mutationen, die die Aktivität des AChR verringern, indem sie die Öffnungsrate des Rezeptorkanals verlangsamen, die Schließungsrate beschleunigen oder die Anzahl der Kanalöffnungen während der ACh-Belegung reduzieren. Die Folge ist, dass die Schwellendepolarisation der motorischen Endplatte nicht erreicht wird und folglich kein Aktionspotenzial ausgelöst wird. Erkrankung: Defekte im CHRNA1-Gen sind eine Ursache des kongenitalen myasthenischen Syndroms vom Slow-Channel-Typ (SCCMS) [MIM:601462]. SCCMS ist das häufigste kongenitale myasthenische Syndrom. Kongenitale myasthenische Syndrome sind durch Muskelschwäche gekennzeichnet, die die Rumpf- und Extremitätenmuskulatur (mit Hypotonie bei früh einsetzenden Formen), die Augenmuskulatur (was zu Ptosis und Ophthalmoplegie führt) sowie die Gesichts- und Schluckmuskulatur (was Saugen und Schlucken beeinträchtigt und zu Dysphonie führt) betrifft. Die Symptome schwanken und verschlimmern sich bei körperlicher Anstrengung. SCCMS wird durch kinetische Anomalien des AChR verursacht, die zu verlängerten Endplattenströmen und verlängerten Öffnungsphasen des AChR-Kanals führen. Defekte in CHRNA1 sind eine Ursache des letalen multiplen Pterygium-Syndroms [MIM:253290]. Multiple Pterygien treten selten bei Kindern mit Arthrogrypose und bei Föten mit fetaler Akinesie auf. Beim letalen multiplen Pterygium-Syndrom kommt es zu intrauteriner Wachstumsretardierung, multiplen Pterygien und Beugekontrakturen, die eine schwere Arthrogrypose und fetale Akinesie verursachen. Subkutane Ödeme können schwerwiegend sein und zu einem Hydrops fetalis mit zystischem Hygrom und Lungenhypoplasie führen. Oligohydramnion und Gesichtsfehlbildungen sind häufig. Die Alpha-Untereinheit ist der Hauptfokus der Antikörperbindung bei Myasthenia gravis [MIM:254200]. Myasthenia gravis ist durch sporadische Muskelermüdbarkeit und -schwäche gekennzeichnet, die hauptsächlich in von Hirnnerven innervierten Muskeln auftreten und sich typischerweise durch Cholinesterasehemmer bessern. Funktion: Nach der Bindung von Acetylcholin reagiert der AChR mit einer umfassenden Konformationsänderung, die alle Untereinheiten betrifft und zur Öffnung eines Ionenkanals in der Plasmamembran führt. Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der ligandengesteuerten Ionenkanäle (TC 1.A.9). Untereinheit: Pentamer aus zwei Alpha-Ketten und je einer Beta-, Delta- und Gamma-Kette (in unreifen Muskeln) bzw. einer Epsilon-Kette (in reifen Muskeln). Gewebespezifität: Isoform 1 wird nur in der Skelettmuskulatur exprimiert, während Isoform 2 konstitutiv in der Skelettmuskulatur, im Gehirn, im Herzen, in der Niere, in der Leber, in der Lunge und im Thymus exprimiert wird.

## Forschungsbereich

Neurowissenschaften

## Bilddaten



Immunohistochemische Analyse des AChR $\alpha$ 1-Antikörpers in Paraffin-eingebettetem menschlichem Prostatakarzinomgewebe.