

Produktname: AChR β 1 Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab06501**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

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

Anwendung

Verdünnungsverhältnis	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:10000
Molekulargewicht	55kDa

Antigen-Informationen

Genname	CHRN1
Alternative Namen	CHRN1; ACHRB; CHRN; Acetylcholine receptor subunit beta
Gen-ID	1140.0
SwissProt ID	P11230
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem CHRN1, hergestellt. Aminosäurebereich: 41–90

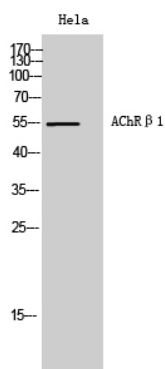
Hintergrund

Der Muskel-Acetylcholinrezeptor besteht aus fünf Untereinheiten: zwei Alpha-Untereinheiten sowie je einer Beta-, Gamma- und Delta-Untereinheit. Dieses Gen kodiert die Beta-Untereinheit des Acetylcholinrezeptors. Bei Bindung von Acetylcholin ändert der Acetylcholinrezeptor seine Konformation, wodurch sich ein Ionenkanal in der Plasmamembran öffnet. Mutationen in diesem Gen sind mit dem kongenitalen Myasthenie-Syndrom vom Slow-Channel-Typ (SCCMS) assoziiert. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Krankheit: Defekte im CHRNA1-Gen sind eine Ursache für das kongenitale Myasthenie-Syndrom vom Slow-Channel-Typ (SCCMS) [MIM:601462]. SCCMS ist das häufigste kongenitale Myasthenie-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 fluktuieren und verschlimmern sich bei körperlicher Anstrengung. SCCMS wird durch kinetische Anomalien des AChR verursacht, die zu verlängerten Endplattenströmen und verlängerten Öffnungsepisoden des AChR-Kanals führen. Defekte im CHRNA1-Gen sind eine Ursache des kongenitalen myasthenischen Syndroms mit Acetylcholinrezeptor-Defizienz (ACHRDCMS) [MIM:608931]. ACHRDCMS ist ein postsynaptisches kongenitales myasthenisches Syndrom. Mutationen, die einem AChR-Mangel zugrunde liegen, verursachen einen Funktionsverlust und zeigen einen rezessiven Erbgang. 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).

Forschungsbereich

-

Bilddaten



Western-Blot-Analyse von HeLa-Zellen mit einem polyklonalen AChRβ1-Antikörper