
Produktname: Na⁺ CP Typ IV α Kaninchen-Polyclonal-Antikörper**Katalog-Nr.: APRab14374**

Nur für Forschungszwecke.

Zusammenfassung

Beschreibung	polyklonaler Kaninchenantikörper
Host	Kaninchen
Anwendung	WB,IHC
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,IHC 1:50-1:300
Molekulargewicht	200kDa

Antigen-Informationen

Genname	SCN4A SCN4A; Sodium channel protein type 4 subunit alpha; SkM1; Sodium channel protein
Alternative Namen	skeletal muscle subunit alpha; Sodium channel protein type IV subunit alpha; Voltage-gated sodium channel subunit alpha Nav1.4
Gen-ID	6329.0
SwissProt ID	P35499
Immunogen	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid, abgeleitet von humanem SCN4A, hergestellt. Aminosäurebereich: 431–480

Hintergrund

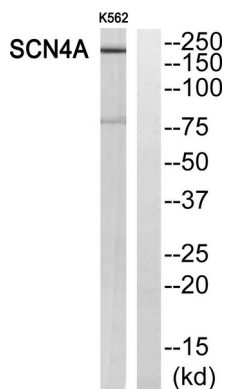
Spannungsgesteuerte Natriumkanäle sind Transmembran-Glykoproteinkomplexe, bestehend aus einer großen Alpha-Untereinheit mit 24 Transmembrandomänen und einer oder mehreren regulatorischen Beta-Untereinheiten. Sie sind für die Entstehung und Weiterleitung von Aktionspotenzialen in Neuronen und Muskeln verantwortlich. Dieses Gen kodiert ein Mitglied der Genfamilie der Natriumkanal-Alpha-Untereinheiten. Es wird in der Skelettmuskulatur exprimiert, und Mutationen in diesem Gen wurden mit verschiedenen Myotonie- und periodischen Lähmungserkrankungen in Verbindung gebracht. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2008], Erkrankung: Defekte im SCN4A-Gen sind eine Ursache für hypokaliämische periodische Lähmung (HOKPP) [MIM:170400]; auch als HYPOPP bezeichnet. HOKPP ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die sich durch episodische, schlaffe, generalisierte Muskelschwäche in Verbindung mit einem Abfall des Serumkaliumspiegels manifestiert. Defekte im SCN4A-Gen verursachen ein kongenitales myasthenisches Syndrom aufgrund einer Mutation im SCNA4-Gen (CMSSCNA4) [MIM:603967]. CMSSCNA4 ist ein kongenitales myasthenisches Syndrom, das mit einer belastungsabhängigen generalisierten Schwäche und wiederkehrenden Anfällen von Atem- und Bulbärparalyse seit der Geburt einhergeht. Die belastungsabhängige Schwäche betrifft die Lidheber-, die äußeren Augen-, Gesichts-, Extremitäten- und Rumpfmuskulatur und zeigt eine abnehmende Antwort des Summenaktionspotenzials der Muskulatur bei wiederholter Stimulation. Defekte im SCN4A-Gen verursachen außerdem die SCN4A-assoziierte Myotonie (MYOSCN4A) [MIM:608390]. Myotonie ist durch eine anhaltende Muskelverspannung gekennzeichnet, die die normale Entspannung der Muskeln verhindert. Myotonie verursacht Muskelsteifheit, die die Bewegungsfähigkeit beeinträchtigen kann. Bei manchen Menschen ist die Steifheit nur leicht ausgeprägt, in anderen Fällen kann sie jedoch so stark sein, dass sie Gehen, Laufen und andere Aktivitäten des täglichen Lebens beeinträchtigt. MYOSCN4A ist eine phänotypisch sehr variable Myotonie, die durch Kaliumüberladung und häufig auch durch Kälte verstärkt wird. MYOSCN4A umfasst die Myotonia permanens und die Myotonia fluctuans. Bei der Myotonia permanens ist die Myotonie generalisiert und es kommt zu einer Muskelhypertrophie, insbesondere im Nacken- und Schulterbereich. Anfälle schwerer Muskelsteifheit der Brustmuskulatur können aufgrund der beeinträchtigten Atmung lebensbedrohlich sein. Bei der Myotonia fluctuans kann die Muskelsteifheit, ausgelöst durch körperliche Anstrengung, von Tag zu Tag schwanken. Defekte im SCN4A-Gen sind die Ursache der Paramyotonia congenita von Eulenburg (PMC) [MIM:168300]. PMC ist eine autosomal-dominant vererbte Kanalopathie, die durch Myotonie (verstärkt durch Kälteexposition), intermittierende schlaffe Lähmungen (nicht notwendigerweise abhängig von Kälte oder Myotonie), instabile Serumkaliumwerte, einen nicht-progressiven Verlauf und das Fehlen von Muskelatrophie oder -hypertrophie gekennzeichnet ist. Bei manchen Patienten verstärkt sich die Myotonie nicht durch Kälteexposition (Paramyotonia ohne Kältelähmung). Patienten können einen kombinierten Phänotyp von PMC und HYPP aufweisen. Defekte im SCN4A-Gen sind die Ursache der hyperkaliämischen periodischen Lähmung (HYPP) [MIM:170500]. HYPP ist eine autosomal-dominant vererbte Kanalopathie, die durch episodische, schlaffe, generalisierte Muskelschwäche in Verbindung mit hohen Serumkaliumwerten charakterisiert ist. Myotonie tritt bei HYPP-Patienten häufig gleichzeitig auf. Defekte im SCN4A-Gen sind die Ursache der normokaliämischen periodischen Lähmung (NKPP) [MIM:170500]. NKPP ist eine Erkrankung, die eng mit der hyperkaliämischen periodischen Paralyse verwandt ist, sich aber durch das Fehlen von Kaliumspiegelveränderungen während der Muskelschwächeattacken auszeichnet. Die Sequenz enthält vier interne Wiederholungen mit jeweils fünf hydrophoben Segmenten (S1, S2, S3, S5, S6) und einem positiv geladenen Segment (S4). Die Segmente S4 sind wahrscheinlich

Spannungssensoren und zeichnen sich durch eine Reihe positiv geladener Aminosäuren an jeder dritten Position aus. Dieses Protein vermittelt die spannungsabhängige Natriumionenpermeabilität erregbarer Membranen. In Abhängigkeit von der Spannungsdifferenz über die Membran nimmt das Protein offene oder geschlossene Konformationen an und bildet so einen natriumselektiven Kanal, durch den Na⁺-Ionen entsprechend ihrem elektrochemischen Gradienten passieren können. Dieser Natriumkanal kann sowohl in denervierten als auch innervierten Skelettmuskeln vorkommen. (Online-Informationen: Eintrag SCN4A) Ähnlichkeit: Gehört zur Familie der Natriumkanäle. Ähnlichkeit: Enthält eine IQ-Domäne. Untereinheit: Muskelnatriumkanäle bestehen aus einer Alpha-Untereinheit und einer kleineren Beta-Untereinheit. Interagiert mit der PDZ-Domäne der Syntrophine SNTA1, SNTB1 und SNTB2.

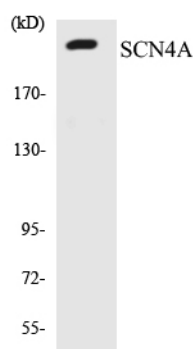
Forschungsbereich

-

Bilddaten



Western-Blot-Analyse des SCN4A-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem SCN4A-Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse der Lysate aus COLO205-Zellen unter Verwendung des SCN4A-Antikörpers.