

製品名: KCNQ2/3/4/5 (リン酸化 Thr217/246/223/251) ウサギポリクローナル抗体

カタログ番号: APRab04915

研究使用のみ

概要

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
反応性	ヒト、マウス、ラット
標識	非共役
修飾	リン酸化
アイソタイプ	IgG
クローン性	ポリクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率 WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000

分子量

抗原情報

遺伝子名	KCNQ2 KCNQ2; Potassium voltage-gated channel subfamily KQT member 2; KQT-like 2;
別名	Neuroblastoma-specific potassium channel subunit alpha KvLQT2; Voltage-gated potassium channel subunit Kv7.2; KCNQ3; Potassium voltage-gated channel subfamily KQT me
遺伝子 ID	3785/3786/9132/56479
SwissProt ID	O43526/O43525/P56696/Q9NR82
免疫原	抗血清は、Thr246 のリン酸化部位周辺のヒト Kv7.3/KCNQ3 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 191-240

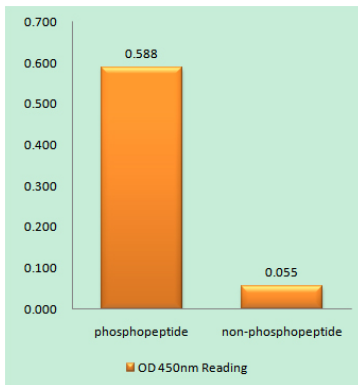
背景

Mチャンネルは、ゆっくりと活性化および不活性化するカリウムチャンネルであり、神経興奮性の調節において重要な役割を果たします。Mチャンネルは、この遺伝子によってコードされるタンパク質と KCNQ3 遺伝子によってコードされる関連タンパク質（いずれも膜内在性タンパク質）の会合によって形成されます。Mチャンネル電流は、M1 ムスカリン性アセチルコリン受容体によって阻害され、新規抗てんかん薬であるレチガビンによって活性化されます。この遺伝子の欠陥は、良性家族性新生児けいれん 1 型 (BFNC)、別名良性新生児てんかん 1 型 (EBN1) の原因となります。この遺伝子には、5つの異なるアイソフォームをコードする少なくとも5つの転写バリエーションがみつかっています。[RefSeq 提供、2008年7月]、代替製品: 追加のアイソフォームが存在すると思われる、疾患: KCNQ2 の欠陥は、良性新生児てんかん 1 型 (EBN1) [MIM:121200] の原因である。良性新生児てんかんは、生後数日間に発作が群発するのが特徴です。ほとんどの患者は生後 12 ヶ月までに自然寛解し、正常な精神運動発達を示します。この疾患は、発症年齢が早いことで良性家族性乳児てんかんとは区別されます。、疾患: KCNQ2 の欠陥は、ミオキミアを伴う良性新生児てんかん (EBNMK) [MIM:606437] の原因である。EBNMK は、良性の新生児けいれんとその後の人生で発症するミオキミアを特徴とする症候群です。、疾患: KCNQ2 の欠陥が、ミオキミア孤立型 2 型 (MK2) [MIM:606437] の原因です。ミオキミアは、筋線維群の自発的な不随意収縮を特徴とする疾患で、皮膚の虫下し運動として観察されます。筋電図検査では、典型的には、高バースト内周波数の自発的な少数放電および多重放電 (ミオキミア放電) を伴う持続的な運動単位活動が示されます。孤立した自発的な筋けいれんは多くの人に発生しますが、重大な意味はありません。、ドメイン: セグメント S4 はおそらく電圧センサーであり、3つおきの位置にある一連の正に帯電したアミノ酸によって特徴付けられます。、機能: 神経興奮性の調節におそらく重要です。KCNQ3 と会合して、ネイティブ M 電流の基礎となるチャンネルと本質的に同一の特性を持つカリウムチャンネルを形成します。M 電流は、ゆっくりと活性化および不活性化するカリウムコンダクタンスであり、ニューロンの閾値下電気興奮性とシナプス入力への応答性を決定する上で重要な役割を果たします。KCNQ2/KCNQ3 電流は、リノピルジンおよび XE991 によって阻害され、抗てんかん薬レチガビンによって活性化されます。ムスカリン作動薬オキソトレモリン-M は、クローン化された KCNQ2/KCNQ3 チャンネルを M1 ムスカリン受容体と共発現させた細胞において、KCNQ2/KCNQ3 電流を強く抑制します。、その他: ヘテロ多量体におけるアイソフォーム 6 の包含は、カリウム電流の減衰をもたらします。発達中の脳でアイソフォーム 6 が顕著に発現すると、未熟なニューロンの興奮性の発火レパートリーが変化し、分化ではなく増殖の合図となる可能性があります。、その他: アフリカツメガエル卵母細胞で、KCNQ2(mut) と KCNQ3 を 1:1 の比率で共発現するか、KCNQ2(mut)、KCNQ2(wt)、KCNQ3 を 1:1:2 の比率で共発現させることにより、突然変異誘発実験を実施し、BFNC1 疾患のヘテロ接合性患者の状況を模倣しました。、PTM: アフリカツメガエル卵母細胞では、KCNQ2/KCNQ3 ヘテロ多量体電流は細胞内サイクリック AMP によって増加します。この効果は、N 末端領域の Ser-52 のリン酸化に依存します。、類似性: カリウムチャンネルファミリーに属します。KQT サブファミリー。、サブユニット: KCNQ3 とのヘテロ多量体 KCNE2 と関連する可能性がある。、組織特異性: 成人および胎児脳。神経細胞体を含む領域で高発現し、脊髄および脳梁では低発現。アイソフォーム 2 は分化ニューロンで優先的に発現するのに対し、アイソフォーム 6 は胎児脳、未分化神経芽細胞腫、および脳腫瘍で顕著に発現する。、

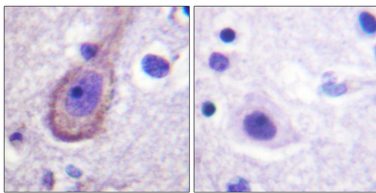
研究分野

-

画像データ



Kv7.3/KCNQ3 (リン酸化 Thr246) 抗体を用いたリン酸化ペプチド (リン酸化左) および非リン酸化ペプチド (リン酸化右) 免疫原の酵素結合免疫吸着測定法 (リン酸化 ELISA)



Kv7.3/KCNQ3 (リン酸化 Thr246) 抗体を用いたパラフィン包埋ヒト脳の免疫組織化学染色。右の写真はリン酸化ペプチドでブロッキングした状態。