

製品名: AChR α 1 ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab06495**

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	IHC, ICC/IF, ELISA
反応性	ヒト、マウス、ラット
標識	非共役
修飾	未修正
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 IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:20000

分子量

抗原情報

遺伝子名	CHRNA1
別名	CHRNA1; ACHRA; CHNRA; Acetylcholine receptor subunit alpha
遺伝子 ID	1134.0
SwissProt ID	P02708
免疫原	抗血清はヒト AChR α 1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 168-217

背景

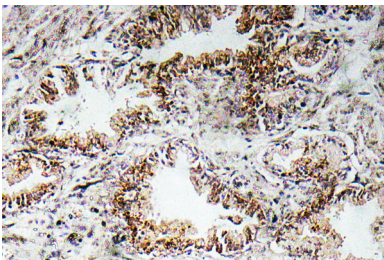
筋アセチルコリン受容体は、4つの異なるタイプの5つのサブユニット（ α サブユニット2つと、 β 、 γ 、 δ サブユニット各1つ）から構成されています。この遺伝子は、アセチルコリン結合/チャンネルゲーティングに関与する α サブユニットをコードしています。異

なるアイソフォームをコードする選択的スプライシング転写バリエーションが同定されています。[RefSeq提供、2012年11月]、疾患：CHRNA1の欠陥は、先天性筋無力症候群ファストチャンネル型（FCCMS）[MIM:608930]の原因です。FCCMSは、AChRの運動異常を特徴とする先天性筋無力症候群です。ほとんどの場合、FCCMSは、受容体チャンネルの開口速度を遅くしたり、チャンネルの閉鎖速度を速めたり、ACh占有中のチャンネル開口数を減少させることによってAChRの活性を低下させる変異が原因です。その結果、終板の閾値脱分極が達成されず、結果として活動電位を発火できなくなります。、疾患：CHRNA1の欠陥は、先天性筋無力症候群スローチャンネル型（SCCMS）[MIM:601462]の原因です。SCCMSは最も一般的な先天性筋無力症候群です。先天性筋無力症候群は、体軸筋と四肢筋（早期発症型では筋緊張低下を伴う）、眼筋（眼瞼下垂および眼筋麻痺を引き起こす）、および顔面および球筋（吸うおよび嚥下に影響し、発声障害を引き起こす）に影響を与える筋力低下を特徴とします。症状は変動し、身体的努力によって悪化する。SCCMSはAChRの運動異常によって引き起こされ、その結果、終板電流の延長とAChRチャンネル開口エピソードの延長が生じる。、疾患：CHRNA1の欠陥は、致死性多発性翼状片症候群[MIM:253290]の原因である。多発性翼状片は、関節拘縮症の小児および胎児無動症候群の胎児にまれに認められる。致死性多発性翼状片症候群では、子宮内発育遅延、多発性翼状片、および屈曲拘縮が認められ、重度の関節拘縮および胎児無動を引き起こす。皮下浮腫が重度となる場合があり、嚢胞性水腫および肺低形成を伴う胎児水腫を引き起こす。羊水過少症および顔面異常は頻繁にみられます。、疾患：重症筋無力症における抗体結合の主な焦点はαサブユニットです[MIM:254200]。重症筋無力症は、散発性の筋肉の疲労性と筋力低下を特徴とし、主に脳神経支配の筋肉に発生し、コリンエステラーゼ阻害薬によって改善する傾向があります。機能:AChRは、アセチルコリンと結合すると、すべてのサブユニットに影響を与える広範な構造変化によって応答し、細胞膜を横切るイオン伝導チャンネルを開きます。、類似性:リガンド依存性イオンチャンネル(TC1.A.9)ファミリーに属します。、サブユニット:2つのアルファ鎖と、ベータ、デルタ、ガンマ(未成熟筋肉)またはイプシロン(成熟筋肉)鎖がそれぞれ1つずつからなる五量体です。、組織特異性:アイソフォーム1は骨格筋でのみ発現しますが、アイソフォーム2は骨格筋、脳、心臓、腎臓、肝臓、肺、胸腺で恒常的に発現します。、

研究分野

神経科学

画像データ



パラフィン包埋ヒト前立腺癌組織におけるAChRα1抗体の免疫組織化学分析。