

**製品名: AChR $\beta$ 1 ウサギポリクローナル抗体****カタログ番号: APRab06501**

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,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	WB 1:500-1:2000,ELISA 1:5000-1:10000
分子量	55kDa

**抗原情報**

遺伝子名	CHRNB1
別名	CHRNB1; ACHRB; CHRNB; Acetylcholine receptor subunit beta
遺伝子 ID	1140.0
SwissProt ID	P11230
免疫原	抗血清はヒト CHRNB1 由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 41-90

**背景**

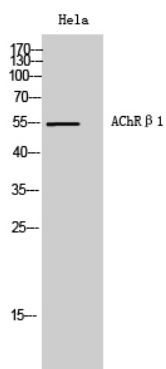
筋肉のアセチルコリン受容体は、2つの $\alpha$ サブユニットと、1つの $\beta$ サブユニット、1つの $\gamma$ サブユニット、1つの $\delta$ サブユニットの5つのサブユニットから構成されています。この遺伝子は、アセチルコリン受容体の $\beta$ サブユニットをコードしています。アセチルコ

リン受容体は、アセチルコリンが結合すると構造変化を起こし、細胞膜を貫通するイオン伝導チャンネルを形成します。この遺伝子の変異は、スローチャンネル型先天性筋無力症候群（SCCMS）と関連しています。[RefSeq 提供、2008年7月]、疾患：CHRNA1 遺伝子の欠陥は、スローチャンネル型先天性筋無力症候群（SCCMS）の原因です[MIM:601462]。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、体幹筋および四肢筋（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につながる）、顔面筋および眼球筋（吸啜および嚥下に影響し、発声障害につながる）の筋力低下を特徴とする。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、終板電流の延長および 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、アセチルコリン受容体欠損型先天性筋無力症候群（ACHRD CMS）[MIM:608931]の原因である。ACHRD CMS は、シナプス後型先天性筋無力症候群である。AChR 欠損の根底にある変異は「機能喪失」を引き起こし、劣性遺伝を示します。機能:アセチルコリンと結合した後、AChR はすべてのサブユニットに影響を与える構造の広範な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 (TC 1.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 (未熟な筋肉) またはイプシロン (成熟した筋肉) 鎖のそれぞれ1つからなる五量体です。、

## 研究分野

-

## 画像データ



AChR $\beta$ 1 ポリクローナル抗体を用いた HeLa 細胞のウェスタンブロット解析