

**Nombre del Producto:** Anticuerpo policlonal de conejo KCNQ2/3/4/5 (fosfo Thr217/246/223/251)

**Nº de Catálogo:** APRab04915

Solo para uso en investigación.

## Resumen

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón, Rata
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Fosforilado
<b>Isotipo</b>	IgG
<b>Clonalidad</b>	Policlonal
<b>Formato</b>	Líquido
<b>Concentración</b>	1 mg/ml
<b>Almacenamiento</b>	Hacer alícuotas y almacenar a -20°C (válido por 12 meses). Evitar ciclos de congelación/descongelación.
<b>Envío</b>	Bolsas de hielo
<b>Tampon</b>	Líquido en PBS que contiene 50% de glicerol, 0,5% de proteína protectora y 0,02% de conservante de nuevo tipo N.
<b>Purificación</b>	Purificación por afinidad

## Aplicación

<b>Relación de Dilución</b>	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:50-1:200,ELISA 1:10000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	-

## Información del Antígeno

<b>Nombre del Gen</b>	KCNQ2 KCNQ2; Potassium voltage-gated channel subfamily KQT member 2; KQT-like 2;
<b>Nombres Alternativos</b>	Neuroblastoma-specific potassium channel subunit alpha KvLQT2; Voltage-gated potassium channel subunit Kv7.2; KCNQ3; Potassium voltage-gated channel subfamily KQT me
<b>ID del Gen</b>	3785/3786/9132/56479
<b>ID SwissProt</b>	O43526/O43525/P56696/Q9NR82

## Inmunógeno

El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del Kv7.3/KCNQ3 humano alrededor del sitio de fosforilación de Thr246. Rango de AA: 191-240.

## Antecedentes

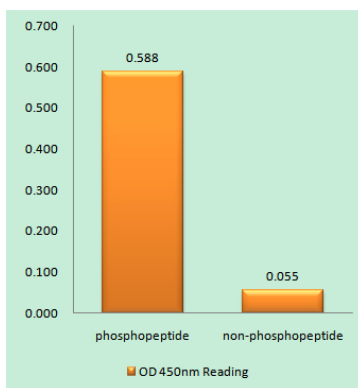
El canal M es un canal de potasio de activación y desactivación lenta que desempeña un papel crucial en la regulación de la excitabilidad neuronal. El canal M se forma mediante la asociación de la proteína codificada por este gen y una proteína relacionada, codificada por el gen KCNQ3, ambas proteínas integrales de membrana. Las corrientes del canal M son inhibidas por los receptores muscarínicos de acetilcolina M1 y activadas por la retigabina, un nuevo fármaco anticonvulsivo. Los defectos en este gen son causa de las convulsiones neonatales familiares benignas tipo 1 (BFNC), también conocidas como epilepsia neonatal benigna tipo 1 (EBN1). Se han encontrado al menos cinco variantes de transcripción que codifican cinco isoformas diferentes para este gen. [proporcionado por RefSeq, jul. de 2008], productos alternativos: Parecen existir isoformas adicionales, enfermedad: Los defectos en KCNQ2 son la causa de la epilepsia neonatal benigna tipo 1 (EBN1) [MIM:121200]. La epilepsia neonatal benigna se caracteriza por grupos de convulsiones que ocurren en los primeros días de vida. La mayoría de los pacientes tienen remisión espontánea a los 12 meses de edad y muestran un desarrollo psicomotor normal. El trastorno se distingue de las convulsiones infantiles familiares benignas por una edad de inicio más temprana., enfermedad: Los defectos en KCNQ2 son la causa de la epilepsia neonatal benigna con mioquimia (EBNMK) [MIM:606437]. EBNMK es un síndrome caracterizado por convulsiones neonatales benignas seguidas más tarde en la vida por mioquimia., enfermedad: Los defectos en KCNQ2 son la causa de la mioquimia aislada tipo 2 (MK2) [MIM:606437]. La mioquimia es una afección caracterizada por la contracción involuntaria espontánea de grupos de fibras musculares que se puede observar como un movimiento vermiforme de la piel suprayacente. La electromiografía generalmente muestra actividad continua de la unidad motora con descargas oligo y multiplete espontáneas de alta frecuencia intraráfaga (descargas mioquímicas). Las contracciones musculares espontáneas aisladas se presentan en muchas personas y no tienen una importancia significativa. Dominio: El segmento S4 es probablemente el sensor de voltaje y se caracteriza por una serie de aminoácidos con carga positiva en cada tercera posición. Función: Probablemente importante en la regulación de la excitabilidad neuronal. Se asocia con KCNQ3 para formar un canal de potasio con propiedades esencialmente idénticas al canal subyacente a la corriente M nativa, una conductancia de potasio de activación y desactivación lenta que desempeña un papel crucial en la determinación de la excitabilidad eléctrica subumbral de las neuronas, así como en la respuesta a las entradas sinápticas. La corriente KCNQ2/KCNQ3 es bloqueada por linopirdina y XE991, y activada por el anticonvulsivo retigabina. El agonista muscarínico oxotremorina-M suprime fuertemente la corriente KCNQ2/KCNQ3 en células en las que los canales KCNQ2/KCNQ3 clonados se coexpresaron con receptores muscarínicos M1., varios: La inclusión de la isoforma 6 en heteromultímeros da como resultado la atenuación de la corriente de potasio. La expresión prominente de la isoforma 6 en el cerebro en desarrollo puede alterar los repertorios de activación de la excitabilidad de las neuronas inmaduras para proporcionar señales para la proliferación en lugar de la diferenciación., miscelánea: Experimentos de mutagénesis se llevaron a cabo en ovocitos de *Xenopus* mediante la coexpresión de KCNQ2(mut) y KCNQ3 en la proporción de 1:1, o de KCNQ2(mut), KCNQ2(wt) y KCNQ3 en la proporción de 1:1:2, para imitar la situación en un paciente heterocigoto con enfermedad BFNC1., PTM: En ovocitos de *Xenopus*, la corriente heteromérica KCNQ2/KCNQ3 puede ser incrementada por AMP cíclico intracelular, un efecto que depende de la fosforilación de Ser-52 en la región N-terminal., similitud: Pertenece a la familia de canales de potasio. Subfamilia KQT., subunidad: Heteromultímero con

KCNQ3. Puede asociarse con KCNE2. Especificidad tisular: En cerebro adulto y fetal. Altamente expresado en áreas que contienen cuerpos neuronales, con baja expresión en la médula espinal y el cuerpo calloso. La isoforma 2 se expresa preferentemente en neuronas diferenciadas, mientras que la isoforma 6 es prominente en cerebro fetal, células de neuroblastoma indiferenciadas y tumores cerebrales.

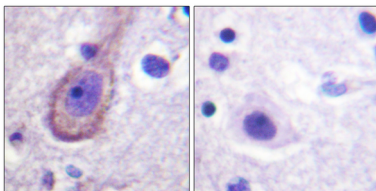
## Área de Investigación

-

## Datos de Imagen



Ensayo inmunoabsorbente ligado a enzimas (fosfo-ELISA) para inmunógeno fosfopéptido (fosfo-izquierdo) y no fosfopéptido (fosfo-derecho), utilizando el anticuerpo Kv7.3/KCNQ3 (fosfo-Thr246)



Análisis inmunohistoquímico de cerebro humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo Kv7.3/KCNQ3 (Fosfo-Thr246). La imagen de la derecha está bloqueada con el péptido fosfo.