

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo AChR α 1**Nº de Catálogo: APRab06495**

Solo para uso en investigación.

Resumen

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

Aplicación

Relación de Dilución	IHC 1:100-1:300, ICC/IF 1:50-1:200, ELISA 1:5000-1:20000
Peso Molecular	-

Información del Antígeno

Nombre del Gen	CHRNA1
Nombres Alternativos	CHRNA1; ACHRA; CHNRA; Acetylcholine receptor subunit alpha
ID del Gen	1134.0
ID SwissProt	P02708
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado de AChR α 1 humano. Rango de AA: 168-217.

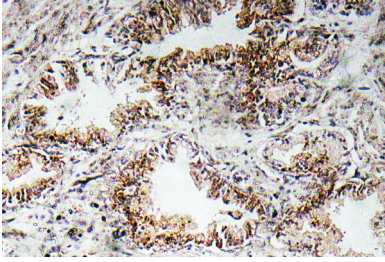
Antecedentes

El receptor muscular de acetilcolina consta de 5 subunidades de 4 tipos diferentes: 2 subunidades alfa y 1 subunidad beta, gamma y delta. Este gen codifica una subunidad alfa que participa en la unión de la acetilcolina y la activación del canal. Se han identificado variantes de transcripción con empalme alternativo que codifican diferentes isoformas. [proporcionado por RefSeq, noviembre de 2012], enfermedad: Los defectos en CHRNA1 son una causa del síndrome miasténico congénito de tipo canal rápido (FCCMS) [MIM:608930]. El FCCMS es un síndrome miasténico congénito caracterizado por anomalías cinéticas del receptor de acetilcolina (AChR). En la mayoría de los casos, el FCCMS se debe a mutaciones que disminuyen la actividad del receptor de acetilcolina al ralentizar la velocidad de apertura del canal del receptor, acelerar la velocidad de cierre del canal o disminuir el número de aperturas del canal durante la ocupación de la acetilcolina. El resultado es la imposibilidad de alcanzar el umbral de despolarización de la placa terminal y la consiguiente imposibilidad de disparar un potencial de acción., enfermedad: Los defectos en CHRNA1 son una causa del síndrome miasténico congénito de tipo canal lento (SCCMS) [MIM:601462]. El SCCMS es el síndrome miasténico congénito más común. Los síndromes miasténicos congénitos se caracterizan por debilidad muscular que afecta a los músculos axiales y de las extremidades (con hipotonía en las formas de inicio temprano), los músculos oculares (que conducen a ptosis y oftalmoplejía) y la musculatura facial y bulbar (que afecta la succión y la deglución, y conduce a disfonía). Los síntomas fluctúan y empeoran con el esfuerzo físico. El SCCMS está causado por anomalías cinéticas del AChR, lo que resulta en corrientes prolongadas de la placa terminal y episodios prolongados de apertura del canal de AChR., enfermedad: Los defectos en CHRNA1 son una causa del síndrome de pterigión múltiple de tipo letal [MIM:253290]. Los pterigiones múltiples son poco frecuentes en niños con artrogriposis y en fetos con síndrome de acinesia fetal. En el síndrome de pterigion múltiple letal, se observa retraso del crecimiento intrauterino, pterigion múltiple y contracturas en flexión, lo que causa artrogriposis grave y acinesia fetal. El edema subcutáneo puede ser grave, causando hidropesía fetal con higroma quístico e hipoplasia pulmonar. El oligohidramnios y las anomalías faciales son frecuentes. La subunidad alfa es el principal foco de unión de anticuerpos en la miastenia gravis [MIM:254200]. La miastenia gravis se caracteriza por fatigabilidad y debilidad muscular esporádica, que se produce principalmente en músculos inervados por nervios craneales y mejora característicamente con fármacos inhibidores de la colinesterasa., Función: Después de unirse a la acetilcolina, el AChR responde con un cambio extenso en la conformación que afecta a todas las subunidades y conduce a la apertura de un canal conductor de iones a través de la membrana plasmática., Similitud: Pertenece a la familia de canales iónicos controlados por ligando (TC 1.A.9)., Subunidad: Pentámero de dos cadenas alfa y una de cada una de las cadenas beta, delta y gamma (en músculo inmaduro) o epsilon (en músculo maduro)., Especificidad tisular: La isoforma 1 solo se expresa en el músculo esquelético, mientras que la isoforma 2 se expresa constitutivamente en el músculo esquelético, el cerebro, el corazón, el riñón, el hígado, el pulmón y el timo.

Área de Investigación

Neurociencia

Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico del anticuerpo AChR α 1 en tejido de carcinoma de próstata humano incluido en parafina.