

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo AChR $\beta$ 1****Nº de Catálogo: APRab06501**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Ratón, Rata
<b>Conjugación</b>	No conjugado
<b>Modificación</b>	Sin modificar
<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,ELISA 1:5000-1:10000
<b>Peso Molecular</b>	55kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	CHRN1
<b>Nombres Alternativos</b>	CHRN1; ACHRB; CHRN; Acetylcholine receptor subunit beta
<b>ID del Gen</b>	1140.0
<b>ID SwissProt</b>	P11230
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del CHRN1 humano. Rango de AA: 41-90.

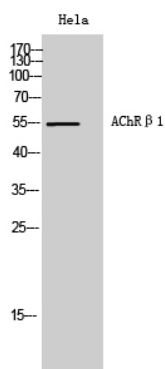
**Antecedentes**

El receptor muscular de acetilcolina se compone de cinco subunidades: dos subunidades alfa, una beta, una gamma y una delta. Este gen codifica la subunidad beta del receptor de acetilcolina. El receptor de acetilcolina cambia de conformación al unirse a la acetilcolina, lo que provoca la apertura de un canal conductor de iones a través de la membrana plasmática. Las mutaciones en este gen se asocian con el síndrome miasténico congénito de canales lentos. [Proporcionado por RefSeq, julio de 2008], enfermedad: Los defectos en CHRN1 son una causa del síndrome miasténico congénito de canales lentos (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 provoca ptosis y oftalmoplejía) y la musculatura facial y bulbar (que afecta la succión y la deglución, y provoca disfonía). Los síntomas fluctúan y empeoran con el esfuerzo físico. El síndrome miasténico congénito (SCCMS) está causado por anomalías cinéticas del receptor de acetilcolina (AChR), lo que resulta en corrientes prolongadas en la placa terminal y episodios prolongados de apertura del canal del AChR. Enfermedad: Los defectos en CHRN1 son una causa del síndrome miasténico congénito con deficiencia del receptor de acetilcolina (ACHRDDCMS) [MIM:608931]. El ACHRDDCMS es un síndrome miasténico congénito postsináptico. Las mutaciones subyacentes a la deficiencia de AChR causan una "pérdida de función" y muestran herencia recesiva., 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 el músculo inmaduro) o épsilon (en el músculo maduro).

## Área de Investigación

-

## Datos de Imagen



Análisis Western Blot de células Hela utilizando el anticuerpo policlonal AChRβ1