

Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo Na⁺ CP tipo IV α **Nº de Catálogo:** APRab14374

Solo para uso en investigación.

Resumen

Descripción	Anticuerpo policlonal de conejo
Huésped	Conejo
Aplicación	WB,IHC
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	WB 1:500-1:2000,IHC 1:50-1:300
Peso Molecular	200kDa

Información del Antígeno

Nombre del Gen	SCN4A SCN4A; Sodium channel protein type 4 subunit alpha; SkM1; Sodium channel protein
Nombres Alternativos	skeletal muscle subunit alpha; Sodium channel protein type IV subunit alpha; Voltage-gated sodium channel subunit alpha Nav1.4
ID del Gen	6329.0
ID SwissProt	P35499
Inmunógeno	El antisuero se produjo contra el péptido sintetizado derivado del SCN4A humano. Rango de AA: 431-480.

Antecedentes

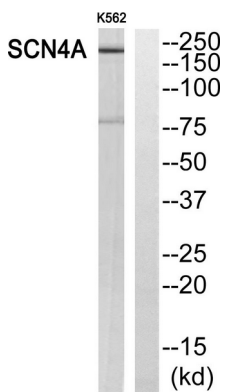
Los canales de sodio dependientes de voltaje son complejos glicoproteicos transmembrana compuestos por una gran subunidad alfa con 24 dominios transmembrana y una o más subunidades beta reguladoras. Son responsables de la generación y propagación de potenciales de acción en neuronas y músculo. Este gen codifica un miembro de la familia de genes de la subunidad alfa del canal de sodio. Se expresa en el músculo esquelético, y sus mutaciones se han vinculado a varios trastornos de miotonía y parálisis periódica. [proporcionado por RefSeq, julio de 2008], enfermedad: Los defectos en SCN4A son causa de parálisis periódica hipopotasémica (HOKPP) [MIM:170400]; también denominada HYPOPP. La HOKPP es un trastorno autosómico dominante que se manifiesta por debilidad muscular generalizada flácida episódica asociada con descensos de los niveles séricos de potasio. Enfermedad: Los defectos en SCN4A son la causa de un síndrome miasténico congénito debido a la mutación en SCNA4 (CMSSCNA4) [MIM:603967]. CMSSCNA4 es un síndrome miasténico congénito asociado con debilidad generalizada fatigable y ataques recurrentes de parálisis respiratoria y bulbar desde el nacimiento. La debilidad fatigable afecta a los músculos elevadores del párpado, oculares externos, faciales, de las extremidades y del tronco, y una respuesta decreciente del potencial de acción muscular compuesto ante la estimulación repetitiva. Enfermedad: Los defectos en SCN4A son la causa de la miotonía relacionada con SCN4A (MYOSCN4A) [MIM:608390]. La miotonía se caracteriza por una tensión muscular sostenida que impide que los músculos se relajen normalmente. La miotonía causa rigidez muscular que puede interferir con el movimiento. En algunas personas, la rigidez es muy leve, mientras que en otros casos puede ser lo suficientemente grave como para interferir con la marcha, la carrera y otras actividades de la vida diaria. MYOSCN4A es una miotonía fenotípicamente muy variable que se agrava con la sobrecarga de potasio y, a menudo, con el frío. MYOSCN4A incluye la miotonía permanente y la miotonía fluctuante. En la miotonía permanente, la miotonía es generalizada y hay una hipertrofia del músculo, particularmente en el cuello y el hombro. Los ataques de rigidez muscular grave de los músculos torácicos pueden ser potencialmente mortales debido a la ventilación deficiente. En la miotonía fluctuante, la rigidez muscular puede fluctuar de un día para otro, provocada por el ejercicio., enfermedad: Los defectos en SCN4A son la causa de la paramiotonía congénita de von Eulenburg (PMC) [MIM:168300]. La PMC es una canalopatía autosómica dominante caracterizada por miotonía, aumentada por la exposición al frío, paresia flácida intermitente, no necesariamente dependiente del frío o la miotonía, labilidad del potasio sérico, naturaleza no progresiva y falta de atrofia o hipertrofia muscular. En algunos pacientes, la miotonía no aumenta por la exposición al frío (paramiotonía sin parálisis por frío). Los pacientes pueden tener un fenotipo combinado de PMC e HYPP., enfermedad: Los defectos en SCN4A son la causa de la parálisis periódica hipercalémica (HYPP) [MIM:170500]. HYPP es una canalopatía autosómica dominante caracterizada por debilidad muscular generalizada flácida episódica asociada con altos niveles de potasio sérico. Se encuentra concurrencia de miotonía en pacientes con HYPP., enfermedad: Los defectos en SCN4A son la causa de la parálisis periódica normocalémica (NKPP) [MIM:170500]. La NKPP es un trastorno estrechamente relacionado con la parálisis periódica hipercalémica, pero caracterizado por la ausencia de alteraciones en los niveles de potasio durante los ataques de debilidad muscular. Dominio: La secuencia contiene cuatro repeticiones internas, cada una con cinco segmentos hidrofóbicos (S1, S2, S3, S5, S6) y un segmento con carga positiva (S4). Los segmentos S4 son probablemente los sensores de voltaje y se caracterizan por una serie de aminoácidos con carga positiva en cada tercera posición. Función: Esta proteína media la permeabilidad de las membranas excitables a los iones de sodio, dependiente del voltaje. Al adoptar conformaciones abiertas o cerradas en respuesta a la diferencia de voltaje a través de la

membrana, la proteína forma un canal selectivo de sodio a través del cual los iones de Na^{+} pueden pasar según su gradiente electroquímico. Este canal de sodio puede estar presente tanto en el músculo esquelético desnervado como en el innervado. Información en línea: Entrada SCN4A. Similitud: Pertenece a la familia de canales de sodio. Similitud: Contiene un dominio IQ. Subunidad: Los canales de sodio musculares contienen una subunidad alfa y una subunidad beta más pequeña. Interactúa con el dominio PDZ de las sintrofinas SNTA1, SNTB1 y SNTB2.

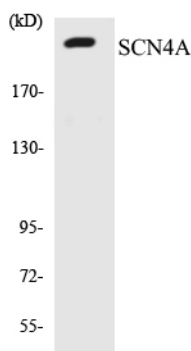
Área de Investigación

-

Datos de Imagen



Análisis de Western blot del anticuerpo SCN4A. El carril derecho está bloqueado por el péptido SCN4A.



Análisis de transferencia Western de los lisados de células COLO205 utilizando el anticuerpo SCN4A.