

**Produktname: MVK Kaninchen-Polyclonal-Antikörper****Katalog-Nr.: APRab14250**

Nur für Forschungszwecke.

**Zusammenfassung**

<b>Beschreibung</b>	polyklonaler Kaninchenantikörper
<b>Host</b>	Kaninchen
<b>Anwendung</b>	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
<b>Reaktivität</b>	Mensch, Affe
<b>Konjugation</b>	Unkonjugiert
<b>Modifikation</b>	Unverändert
<b>Isotyp</b>	IgG
<b>Klonalität</b>	Polyklonal
<b>Form</b>	Flüssig
<b>Konzentration</b>	1 mg/ml
<b>Lagerung</b>	Aliquotieren und bei -20°C lagern (12 Monate haltbar).Frost/Tau-Zyklen vermeiden.
<b>Versand</b>	Eisbeutel
<b>Puffer</b>	Flüssigkeit in PBS mit 50 % Glycerin, 0,5 % Schutzprotein und 0,02 % Konservierungsmittel vom neuen Typ N.
<b>Aufreinigung</b>	Affinitätsreinigung

**Anwendung**

<b>Verdünnungsverhältnis</b>	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
<b>Molekulargewicht</b>	42kDa

**Antigen-Informationen**

<b>Genname</b>	MVK
<b>Alternative Namen</b>	MVK; Mevalonate kinase; MK
<b>Gen-ID</b>	4598.0
<b>SwissProt ID</b>	Q03426
<b>Immunogen</b>	Das Antiserum wurde gegen ein synthetisches Peptid hergestellt, das von der humanen Mevalonatkinase abgeleitet ist. Aminosäurebereich: 151–200

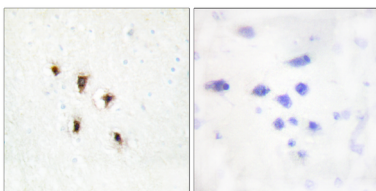
**Hintergrund**

Dieses Gen kodiert für das peroxisomale Enzym Mevalonatkinase. Mevalonat ist ein wichtiges Zwischenprodukt und Mevalonatkinase ein wichtiges frühes Enzym der Isoprenoid- und Sterolsynthese. Ein durch Mutation dieses Gens verursachter Mevalonatkinasemangel führt zu Mevalonazidurie, einer Erkrankung, die durch psychomotorische Retardierung, Gedeihstörung, Hepatosplenomegalie, Anämie und rezidivierende Fieberschübe gekennzeichnet ist. Defekte in diesem Gen verursachen außerdem Hyperimmunglobulinämie D und das periodische Fiebersyndrom, eine Erkrankung, die durch wiederkehrende Fieberschübe in Verbindung mit Lymphadenopathie, Arthralgie, gastrointestinalen Beschwerden und Hautausschlag charakterisiert ist. Alternatives Spleißen führt zu mehreren Transkriptvarianten. [bereitgestellt von RefSeq, Juli 2014], katalytische Aktivität:  $\text{ATP} + (\text{R})\text{-Mevalonat} = \text{ADP} + (\text{R})\text{-5-Phosphomevalonat}$ ., Erkrankung: Defekte in der Mevalonatkinase (MVK) sind die Ursache der Hyperimmunglobulinämie D und des periodischen Fiebersyndroms (HIDS) [MIM:260920]. HIDS ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, die durch wiederkehrende Episoden unerklärlichen hohen Fiebers in Verbindung mit Hautausschlag, Durchfall, Lymphadenopathie (geschwollenen, druckempfindlichen Lymphknoten), Arthralgien und/oder Arthritis gekennzeichnet ist. Die Konzentration von IgD und oft auch von IgA ist erhöht., Erkrankung: Defekte in der Mevalonatkinase (MVK) sind die Ursache der Mevalonazidurie [MIM:610377]. Es handelt sich um eine Akkumulation von Mevalonsäure, die eine Vielzahl von Symptomen wie psychomotorische Retardierung, dysmorphe Merkmale, Katarakte, Hepatosplenomegalie, Lymphadenopathie, Anämie, Hypotonie, Myopathie und Ataxie verursacht. Enzymregulation: Farnesyl- und Geranylpyrophosphate sind kompetitive Inhibitoren. Funktion: Möglicherweise eine regulatorische Stelle im Cholesterin-Biosyntheseweg. Online-Informationen: Repertory of FMF and hereditary autoinflammatory disorders mutations. Stoffwechselweg: Isoprenoidbiosynthese; Isopentenyl-PP-Biosynthese über den Mevalonsäureweg; Isopentenyl-PP aus (R)-Mevalonsäure: Schritt 1/3. Ähnlichkeit: Gehört zur GHMP-Kinasefamilie. Ähnlichkeit: Gehört zur GHMP-Kinasefamilie. Mevalonatkinase-Subfamilie. Untereinheit: Homodimer.

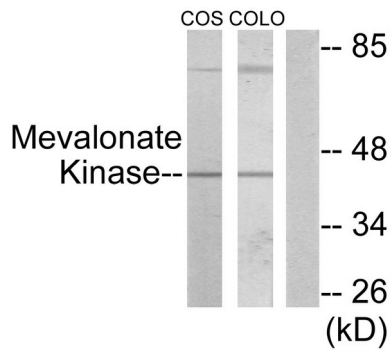
## Forschungsbereich

Biosynthese des Terpenoid-Grundgerüsts;

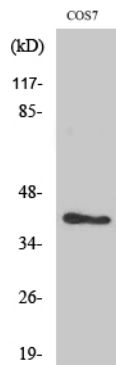
## Bilddaten



Immunohistochemische Analyse von in Paraffin eingebettetem menschlichem Hirngewebe unter Verwendung eines Mevalonatkinase-Antikörpers. Das Bild rechts zeigt eine Blockierung mit dem synthetisierten Peptid.



Western-Blot-Analyse von Lysaten aus COS7- und COLO205-Zellen unter Verwendung eines Mevalonatkinase-Antikörpers. Die Spur rechts ist mit dem synthetisierten Peptid blockiert.



Western-Blot-Analyse verschiedener Zellen unter Verwendung des polyklonalen MVK-Antikörpers