

製品名: MVK ウサギポリクローナル抗体**カタログ番号: APRab14250**

研究使用のみ

概要

説明	ウサギポリクローナル抗体
宿主	うさぎ
応用	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
反応性	人間、猿
標識	非共役
修飾	未修正
アイソタイプ	IgG
クローン性	ポリクローナル
形態	液体
濃度	1mg/ml
保存	アリコートし、-20°Cで保存してください（12 ヶ月有効）。凍結/融解サイクルを避けてください。
輸送	氷袋
バッファー	50% グリセロール、0.5% 保護タンパク質、0.02% 新タイプ防腐剤 N を含む PBS 液。
精製	アフィニティー精製

応用

希釈倍率	WB 1:500-1:2000,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
分子量	42kDa

抗原情報

遺伝子名	MVK
別名	MVK; Mevalonate kinase; MK
遺伝子 ID	4598.0
SwissProt ID	Q03426
免疫原	抗血清はヒトメバロン酸キナーゼ由来の合成ペプチドに対して作製された。アミノ酸範囲: 151-200

背景

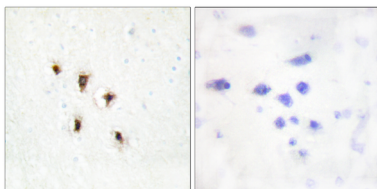
この遺伝子はペルオキシソーム酵素であるメバロン酸キナーゼをコードします。メバロン酸はイソプレノイドおよびステロールの合

成における重要な中間体であり、メバロン酸キナーゼはイソプレノイドおよびステロールの合成における重要な初期酵素です。この遺伝子の変異によって引き起こされるメバロン酸キナーゼ欠損症は、精神運動発達遅滞、発育不全、肝脾腫、貧血、および反復性発熱発作を特徴とするメバロン酸尿症を引き起こします。また、この遺伝子の欠陥は、高免疫グロブリン血症 D および周期熱症候群（リンパ節腫脹、関節痛、消化管障害、皮膚発疹を伴う反復性発熱を特徴とする疾患）も引き起こします。選択的スプライシングにより、複数の転写産物バリエーションが生じます。 [RefSeq 提供、2014 年 7 月]、触媒活性: $ATP + (R)\text{-メバロン酸} = ADP + (R)\text{-5-ホスホメバロン酸}$ 、疾患: MVK の欠陥は、高免疫グロブリン血症 D および周期熱症候群 (HIDS) の原因です [MIM:260920]。HIDS は常染色体劣性疾患で、原因不明の高熱を繰り返す、皮膚発疹、下痢、リンパ節腫脹（リンパ節の腫れと圧痛）、無痛、および/または関節炎を伴う。IgD 濃度、そして多くの場合 IgA 濃度も正常範囲を超えます。、疾患: MVK の欠陥は、メバロン酸尿症の原因です [MIM:610377]。メバロン酸の蓄積は、精神運動発達遅滞、形態異常、白内障、肝脾腫、リンパ節腫脹、貧血、筋緊張低下、ミオパシー、運動失調など、様々な症状を引き起こします。、酵素調節: ファルネシルピロリン酸およびゲラニルピロリン酸は競合的阻害剤です。、機能: コレステロール生合成経路の調節部位である可能性があります。、オンライン情報: FMF および遺伝性自己炎症性疾患の変異のレポトリ、経路: イソプレノイド生合成; メバロン酸経路を介したイソペンテニル PP 生合成; (R)-メバロン酸からのイソペンテニル PP: ステップ 1/3。、類似性: GHMP キナーゼファミリーに属します。、類似性: GHMP キナーゼファミリーに属します。メバロン酸キナーゼサブファミリー。、サブユニット: ホモ二量体。、

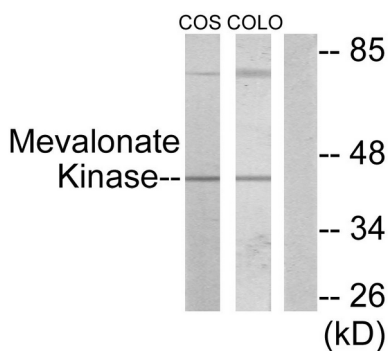
研究分野

テルペノイド骨格の生合成;

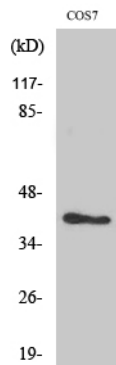
画像データ



メバロン酸キナーゼ抗体を用いたパラフィン包埋ヒト脳組織の免疫組織化学染色。右の写真は合成ペプチドでブロッキングした状態。



COS7 細胞および COLO205 細胞のライセートをメバロン酸キナーゼ抗体を用いてウェスタンブロット解析した。右レーンは合成ペプチドでブロッキングされている。



MVK ポリクローナル抗体を用いた様々な細胞のウェスタンブロット分析