

**Nombre del Producto: Anticuerpo policlonal de conejo MVK****Nº de Catálogo: APRab14250**

Solo para uso en investigación.

**Resumen**

<b>Descripción</b>	Anticuerpo policlonal de conejo
<b>Huésped</b>	Conejo
<b>Aplicación</b>	WB,IHC,ICC/IF,ELISA
<b>Reactividad</b>	Humano, Mono
<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,IHC 1:100-1:300,ICC/IF 1:200-1:1000,ELISA 1:5000-1:20000
<b>Peso Molecular</b>	42kDa

**Información del Antígeno**

<b>Nombre del Gen</b>	MVK
<b>Nombres Alternativos</b>	MVK; Mevalonate kinase; MK
<b>ID del Gen</b>	4598.0
<b>ID SwissProt</b>	Q03426
<b>Inmunógeno</b>	El antisuero se elaboró contra el péptido sintetizado derivado de la mevalonato quinasa humana. Rango de AA: 151-200.

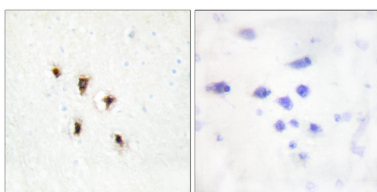
**Antecedentes**

Este gen codifica la enzima peroxisomal mevalonato quinasa. El mevalonato es un intermediario clave, y la mevalonato quinasa, una enzima temprana clave, en la síntesis de isoprenoides y esteroides. La deficiencia de mevalonato quinasa causada por la mutación de este gen produce aciduria mevalónica, una enfermedad caracterizada por retraso psicomotor, retraso del crecimiento, hepatoesplenomegalia, anemia y crisis febriles recurrentes. Los defectos en este gen también causan hiperinmunoglobulinemia D y síndrome de fiebre periódica, un trastorno caracterizado por episodios recurrentes de fiebre asociados con linfadenopatía, artralgia, malestar gastrointestinal y erupción cutánea. El empalme alternativo da lugar a múltiples variantes de transcripción. [Proporcionado por RefSeq, jul. de 2014], actividad catalítica: ATP + (R)-mevalonato = ADP + (R)-5-fosfomevalonato., enfermedad: Los defectos en la MVK causan hiperinmunoglobulinemia D y síndrome de fiebre periódica (HIDS) [MIM:260920]. El HIDS es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por episodios recurrentes de fiebre alta inexplicable, asociados con exantema, diarrea, adenopatía (ganglios linfáticos inflamados y dolorosos), atralgias o artritis. La concentración de IgD, y a menudo de IgA, es superior a la normal., enfermedad: Los defectos en la MVK causan aciduria mevalónica [MIM:610377]. Es una acumulación de ácido mevalónico que causa diversos síntomas, como retraso psicomotor, rasgos dismórficos, cataratas, hepatoesplenomegalia, linfadenopatía, anemia, hipotonía, miopatía y ataxia. Regulación enzimática: Los farnesil- y geranil-pirofosfatos son inhibidores competitivos. Función: Puede ser un sitio regulador en la vía biosintética del colesterol. Información en línea: Repertorio de mutaciones de FMF y trastornos autoinflamatorios hereditarios. Vía: Biosíntesis de isoprenoides; biosíntesis de isopentenil-PP a través de la vía del ácido mevalónico; isopentenil-PP a partir del ácido (R)-mevalónico: paso 1/3. Similitud: Pertenece a la familia de las quinasas GHMP. Subfamilia de las quinasas de mevalonato. Subunidad: Homodímero.

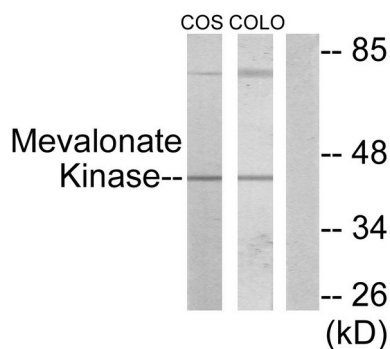
## Área de Investigación

Biosíntesis de la estructura principal de los terpenoides;

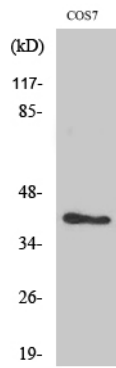
## Datos de Imagen



Análisis inmunohistoquímico de tejido cerebral humano incluido en parafina, utilizando el anticuerpo anti-mevalonato quinasa. La imagen de la derecha muestra el péptido sintetizado.



Análisis de inmunotransferencia de lisados de células COS7 y COLO205, utilizando el anticuerpo anti-mevalonato quinasa. El carril derecho está bloqueado con el péptido sintetizado.



Análisis Western Blot de varias células utilizando el anticuerpo policlonal MVK