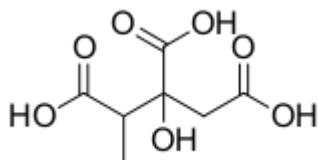


2-Метиллимонная кислота

<http://ru.lumiprobe.com/p/2-methylcitric-acid-6061-96-7>

2-Метиллимонная кислота накапливается в организме при дефиците ферментов, участвующих в метаболизме пропионата, в частности при пропионовой ацидемии и метилмалоновой ацидемии. Накопление 2-метиллимонной кислоты оказывает прямое токсическое действие на митохондрии: она нарушает метаболизм глутамата и индуцирует проницаемость митохондриальных мембран, что объясняет тяжёлые неврологические симптомы у пациентов. Измерение концентрации 2-метиллимонной кислоты в плазме, моче или сухих пятнах крови используется для неонатального скрининга, а также для мониторинга эффективности терапии у пациентов с установленным диагнозом. В отличие от первичных маркеров, данное соединение является высокоспецифичным диагностическим маркером второго уровня, который позволяет дифференцировать эти нарушения обмена веществ и подтверждать диагноз.

Наш реагент представляет собой высокочистый аналитический стандарт, соответствующий требованиям клинической масс-спектрометрии. Продукт предназначен исключительно для исследовательских целей и не предназначен для диагностики или лечения *in vivo*.



Структура 2-метиллимонной кислоты

Общие свойства

Вид продукта:	кристаллический порошок
Молекулярная масса:	206.15
CAS-номер:	6061-96-7
Брутто-формула:	C ₇ H ₁₀ O ₇
Растворимость:	ДМФ, ДМСО, этанол, вода
Контроль качества:	ЯМР ¹ H и ВЭЖХ-МС (95+%)
Условия хранения:	24 месяца (с момента доставки) при -20°C в темноте. Транспортировка: до трех недель при комнатной температуре. Берегите от влаги.
Юридическое заявление:	Продукт предлагается и продаётся только в исследовательских целях. Продукт не проверяется на безопасность и эффективность в пищевых продуктах, лекарствах, медицинских приборах, косметических средствах, нет явного или подразумеваемого разрешения на использование для любых других целей, включая, помимо прочего, диагностические цели <i>in vitro</i> , для людей или животных или в коммерческих целях.