

Native Xanthomonas sp. α -1 \rightarrow (2,3,4) Fucosidase-Lösung

Cat. No. NATE-0262

Lot. No. (See product label)

Einleitung

Beschreibung

Tissue alpha-L-fucosidase ist ein Enzym, das beim Menschen durch das FUCA1-Gen kodiert wird. Alpha-Fucosidase ist ein Enzym, das Fucose abbaut. Fucosidose ist eine autosomal-rezessive lysosomale Speicherkrankheit, die durch defekte alpha-L-fucosidase verursacht wird, mit einer Ansammlung von Fucose in den Geweben. Verschiedene Phänotypen umfassen klinische Merkmale wie neurologische Verschlechterung, Wachstumsverzögerung, Viszeromegalie und Krampfanfälle in einer schweren frühen Form; grobe Gesichtszüge, Angiokeratoma corporis diffusum, Spastik und verzögerte psychomotorische Entwicklung in einer länger überlebenden Form; und eine ungewöhnliche Spondylometaphyseoeipophysäre Dysplasie in einer weiteren Form.

Synonyme

α -1 \rightarrow (2,3,4) Fucosidase; alpha-L-Fucosidase; Alpha-Fucosidase; FUCA1; FUCA; EC 3.2.1.51; 9037-65-4

Produktinformation

Herkunft

Xanthomonas sp.

Form

gepufferte wässrige Lösung, Lösung in 20 mM Tris-HCl, pH 7,5, 25 mM NaCl

EC-Nummer

EC 3.2.1.51

CAS-Nummer

9037-65-4

Aktivität

> 0,5 Einheiten/mg Protein

Einheitsdefinition

Eine Einheit hydrolysiert 1 μ mole Fucose aus 3-Fucosyllactose pro Minute bei pH 5,0 bei 37 °C.

Verwendung und Verpackung

Verpackung

Vial von 0,004 Einheit

Lager- und Versandinformation

Lagerung

2-8°C