

Native α -1,2-Fucosidase-Lösung

Cat. No. NATE-0259

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 -1,2-Fucosidase; alpha-L-Fucosidase; Alpha-Fucosidase; FUCA1; FUCA; 9037-65-4

Produktinformation

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

> 0,4 Einheiten/mg Protein

Stoffwechselweg

Lysosom, organsim-spezifisches Biosystem; Andere Glykandegradation, organsim-spezifisches Biosystem

Funktion

alpha-L-Fucosidase-Aktivität; Kohlenhydratbindung

Einheitsdefinition

Eine Einheit setzt 1,0 μ mol Fucose aus 2'-Fucosyllactose pro Minute bei pH 5,0 bei 37 °C frei.

Verwendung und Verpackung

Verpackung

Vial mit 0,004 Einheit

Lager- und Versandinformation

Lagerung

2-8°C