

## **α-1,6-Fucosidase-Lösung von Elizabethkingia miricola, rekombinant**

Cat. No. NATE-0264

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-1,6-Fucosidase; alpha-L-Fucosidase; Alpha-Fucosidase; FUCA1; FUCA; 9037-65-4

### **Produktinformation**

<b>Art</b>	Elizabethkingia miricola
<b>Herkunft</b>	E. coli
<b>Form</b>	gepufferte wässrige Lösung, Lösung in 20 mM Tris-HCl, pH 7,5, 25 mM NaCl
<b>EC-Nummer</b>	EC 3.2.1.51
<b>CAS-Nummer</b>	9037-65-4
<b>Aktivität</b>	> 1,8 Einheiten/mg Protein
<b>Stoffwechselweg</b>	Lysosom, organsim-spezifisches Biosystem; Andere Glykandegradation, organsim-spezifisches Biosystem
<b>Funktion</b>	alpha-L-Fucosidase-Aktivität; Kohlenhydratbindung
<b>Einheitsdefinition</b>	Eine Einheit setzt 1,0 µmol Methylumbelliferon aus 4-Methylumbelliferyl-α-L-Fucosid pro Minute bei pH 5,0 und 37 °C frei.

### **Verwendung und Verpackung**

<b>Verpackung</b>	0,04 Einheit in Glasflasche
-------------------	-----------------------------

### **Lager- und Versandinformation**

<b>Lagerung</b>	2-8°C
-----------------	-------