

Native Bovine α (1-2,3,4,6) Fucosidase

Cat. No. NATE-0261

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 (1-2,3,4,6) Fucosidase; alpha-L-Fucosidase; Alpha-Fucosidase; FUCA1; FUCA

Produktinformation

Art

Rind

Herkunft

Rindernieren