

# Native Almond $\alpha$ (1-3,4) Fucosidase

Cat. No. NATE-0260

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 Spondylometaphyseopiphysäre Dysplasie in einer weiteren Form.

### Synonyme

$\alpha$  (1-3,4) Fucosidase; alpha-L-Fucosidase; Alpha-Fucosidase; FUCA1; FUCA

## Produktinformation

<b>Art</b>	Mandeln
<b>Herkunft</b>	Mandelmehl
<b>Form</b>	Lyophilisiert aus 50 mM Natriumacetat, 3 mg/ml Rinderserumalbumin (pH 5,0).
<b>Molekulargewicht</b>	111.5 kD
<b>Reinheit</b>	Keine Proteaseaktivität war nach der Inkubation des Enzyms mit 0,4% Resorufin-markierter Casein für 18-24 Stunden bei 37°C nachweisbar. Die Tests auf Exoglycosidase-Verunreinigungen bestehen aus verlängerten Inkubationen mit den entsprechenden Substraten. Los-spezifische Ergebnisse werden im Analysezertifikat angegeben.
<b>Aktivität</b>	>1,5 U/mg
<b>Optimales pH</b>	pH 5,0
<b>Spezifität</b>	Das Enzym spaltet nicht-reduzierende $\alpha$ (1-3 oder 1-4)-verknüpfte terminale Fucose-Reste.
<b>Puffer</b>	WS0062 5x Reaktionspuffer (250 mM Natriumacetat, pH 5,0)

## Lager- und Versandinformation

<b>Lagerung</b>	Versendet mit Kühlpack für die Lieferung am nächsten Tag. Bei -20°C lagern. Lyophilisiertes Enzym bei -20°C lagern. Das mit dem bereitgestellten Reaktionspuffer rekonstituierte Enzym ist bei 2-8°C mindestens zwei Monate stabil und kann bei -20°C mindestens sechs Monate gelagert werden. Wiederholte Gefrier-/Auftauzyklen vermeiden.
<b>Stabilität</b>	Nach der Rekonstitution mit dem Inkubationspuffer, der mit dem Enzym geliefert wird, wird nach zwei Monaten bei 2-8°C >85% der ursprünglichen Aktivität beobachtet. In der Pufferlösung bei 37°C beträgt die Halbwertszeit ungefähr 80 Stunden.