

α(1-2) Fucosidase von *Xanthomonas manihotis*, rekombinant

Cat. No. NATE-1258

Lot. No. (See product label)

Einleitung

Beschreibung

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, Viszermegalie 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

α-L-Fucosidase Fucohydrolase; Alpha-Fucosidase; FUCA1; FUCA; EC 3.2.1.51

Produktinformation

Art *Xanthomonas manihotis*

Herkunft *E. coli*

Molekulargewicht 70000 daltons

Konzentration 20.000 Einheiten/ml

Einheitsdefinition Eine Einheit wird definiert als die Menge an Enzym, die erforderlich ist, um > 95% des α-L-Fucose von 1 nmol Fuc α 1-2Gal β 1-4Glc-7-amino-4-methyl-coumarin (AMC) in 1 Stunde bei 37°C in einem Gesamtreaktionsvolumen von 10 µl abzutrennen.

Lager- und Versandinformation

Lagerung 4°C