

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, 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 Spondylometaphyseoeophysäre Dysplasie in einer weiteren Form.

Synonyme

α -L-Fucosidase Fucosidase; 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 μ l abzutrennen.

Lager- und Versandinformation

Lagerung	4°C
-----------------	-----