

## α(1-3,4) Fucosidase aus Süßmandel, rekombinant

Cat. No. NATE-1264

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 Spondylometaphyseoepiphysäre Dysplasie in einer weiteren

Form.

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

**Produktinformation** 

**Art** Süßmandelbaum

**Herkunft** Pichia pastoris

Form 20 mM Tris-HCl (pH 7,5), 50 mM NaCl und 1 mM EDTA

Molekulargewicht 56000 Dalton

**Aktivität** 75.000 Einheiten/mg

**Konzentration** 4.000 Einheiten/ml

**Einheitsdefinition** Eine Einheit wird definiert als die Menge an Enzym, die erforderlich ist, um > 95%

des  $\alpha$ -Fucose von 1 nmol Gal $\beta$ 1-4GlcNAc $\beta$ 1-3(Fuc $\alpha$ 1-3)Gal $\beta$ 1-4Glc-7-Amino-4-methyl-coumarin (AMC) in 1 Stunde bei 37°C in einem Gesamtreaktionsvolumen

1/1

von 10 μl abzutrennen.

Lager- und Versandinformation

**Lagerung** 4°C

**Tel:** 1-631-562-8517 1-516-512-3133 **Email:** info@creative-enzymes.com