

ネイティブ Xanthomonas sp. α -1 \rightarrow (2,3,4) フコシダーゼ溶液

Cat. No. NATE-0262

Lot. No. (See product label)

はじめに

□明

組織アルファ-L-フコシダーゼは、ヒトにおいてFUCA1遺伝子によってコードされる酵素です。アルファ-フコシダーゼはフコースを分解する酵素です。フコシスは、アルファ-L-フコシダーゼの欠陥によって引き起こされる常染色体劣性リソソーム蓄積病で、組織にフコースが蓄積します。異なる表現型には、重度の早期型における神経学的変化、成長延滞、内臓肥大、発作などの臨床的特徴が含まれます；より長く生存する型における粗い目の特徴、全身性血管角化症、痙攣、精神運動発達の遅れ；そして別の型における異常な脊椎-メタフィセオ-エピフィーゼの発育異常があります。

別名

α -1 \rightarrow (2,3,4) フコシダーゼ；アルファ-L-フコシダーゼ；アルファ-フコシダーゼ；FUCA1；FUCA；EC 3.2.1.51；9037-65-4

製品情報

由来

ザントモナス属

形態

緩衝水溶液、20 mM Tris-HCl、pH 7.5、25 mM NaClの溶液

EC番号

EC 3.2.1.51

CAS登録番号

9037-65-4

活性

> 0.5 ユニット / mg タンパク質

単位定義

1ユニットは、37°CでpH 5.0の条件下で3-フコシルラクトースから1μモルのフコースを1分あたり加水分解します。

使用法とパッケージング

包装

0.004単位のバイアル

保管・発送情報

保存方法

2-8°C