

ネイティブ α -1,2-フコシダーゼ溶液

Cat. No. NATE-0259

Lot. No. (See product label)

はじめに

説明 組織アルファ-L-フコシダーゼは、ヒトでは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。フコース症は、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閉塞、成長遅延、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では、粗い骨の特徴、全身性血管角化腫、痙攣性麻痺、精神運動発達遅滞が見られます; さらに別の型では、異常な脊椎-メタフィーズ-上端骨異形成が見られます。

別名 α -1,2-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; 9037-65-4

製品情報

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 > 0.4 ユニット/mg タンパク質

代謝経路 リソソーム、特定の生物に特有のバイオシステム; 他のグリカン分解、特定の生物に特有のバイオシステム

機能 アルファ-L-フコシダーゼ活性; 炭水化物結合

単位定義 1ユニットは、pH 5.0、37°Cで2'-フコシルラクトースから1分あたり1.0μモルのフコースを放出します。

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