

## ネイティブ $\alpha$ -1,2-フコシダーゼ溶液

Cat. No. NATE-0259

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 $\square$ 学的 $\square$ 化、成長 $\square$ 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 $\square$ の特徴、全身性血管角化腫、痙性麻痺、精神運動発達の $\square$ れが見られます;さらに別の型では、異常な脊椎-メタフィーゼ-上端骨

異形成が見られます。

*別*名  $\alpha$ -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-HCI、pH 7.5、25 mM NaClの溶液

**EC**番号 EC 3.2.1.51

*CAS*登□番号 9037-65-4

**活性** > 0.4 ユニット/mg タンパク質

**代謝口路** 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―スから1分あたり1.0 $\mu$ 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