

ネイティブ牛α **(1-2,3,4,6)** フコシダーゼ

Cat. No. NATE-0261

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 α (1-2,3,4,6) 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

製品情報

種 ウシ

由来 牛の腎臓