

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

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退化、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、精神運動発達の遅れが見られます; さらに別の型では、異常な脊椎-メタフィーズ-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