

Xanthomonas manihotis由来の α (1-2)フコシダーゼ、組換え型

Cat. No. NATE-1258

Lot. No. (See product label)

はじめに

説明 アルファ-フコシダーゼはフコースを分解する酵素です。フコシス症は、組織にフコースが蓄積する欠陥のあるアルファ-L-フコシダーゼ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す。異なる表現型には、重度の早期型における神経機能の低下、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、全身性血管角化症、痙攣性麻痺、精神運動発達の遅れが見られます; そして、別の型では異常な脊椎-メタフィセオ-エピフィゼの発育異常があります。

別名 α -L-フコシダーゼ フコヒドロラーゼ; アルファ-フコシダーゼ; FUCA1; FUCA; EC 3.2.1.51

製品情報

種	ザントモナス・マニホティス
由来	E. coli
分子量	70000 daltons
濃度	20,000 ユニット/ml
単位定義	1単位は、1 nmolのFuc α 1-2Gal β 1-4Glc-7-amino-4-methyl-coumarin (AMC)から α -L-フコースの> 95%を切断するのに必要な酵素の量として定義され、37°Cで1時間、総反応体積10 μ lで行われます。

保管・発送情報

保存方法 4°C