

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

□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 \square 機能の低下、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、全身性血管角化症、痙性麻痺、精神運動発達の \square 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-エピフィー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 \square 体積10 μ lで行われます。

保管・発送情報

保存方法

4°C