

スイートアーモンド由来の $\alpha(1-3,4)$ フコシダーゼ、組換え型

Cat. No. NATE-1264

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、組織内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ッソーム蓄積病です。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-メタフィセオ-エピフィーズの発育異常が見られます。

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	スイートアーモンドの木
由来	ピキア・パストリス
形態	20 mM トリス-HCl (pH 7.5)、50 mM NaCl および 1 mM EDTA
分子量	56000 daltons
活性	75,000 ユニット/mg
濃度	4,000 ユニット / ml
単位定義	1単位は、1 nmolのGal β 1-4GlcNAc β 1-3(Fuc α 1-3)Gal β 1-4Glc-7-amino-4-methylcoumarin (AMC)から α -フコースの95%以上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、合計反応体積10 μ lで行われます。

保管・発送情報

保存方法 4°C