

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

□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戸機能の低下、成長延滞、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、粗い戸の特徴、全身性血管角化症、痙性麻痺、精神運動発達の戸れが見られます；さらに別の型では、異常な脊椎-メタフィセオ-エピフィーゼ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 $\text{Gal}\beta1\text{-}4\text{GlcNAc}\beta1\text{-}3(\text{Fuc}\alpha1\text{-}3)\text{Gal}\beta1\text{-}4\text{Glc}$ -7-amino-4-methyl-coumarin (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、合計反戻体積10 μl で行われます。

保管・発送情報

保存方法

4°C