

| DENOMINAZIONE | DESCRIZIONE | SPECIFICHE RICHIESTE | CONFEZIONAMENTO | U.M. | FABBISOGNO PER 24 MESI |
|---|--|-------------------------------|-----------------|------|------------------------|
| Acarbose | inibitore specifico della maltasi glucoamilasi per la determinazione dell'attività dell'enzima alfa glucosidasi acida in dried spots | purezza (HPLC) ≥95% | 1 g | CF. | 2 CF. |
| Conduritol B Epoxide | coadiuvante della reazione enzimatica nella determinazione dell'attività specifica dell'enzima beta glucosidasi acida lisosomiale | purezza (HPLC) ≥98% | 100 mg | CF. | 2 CF. |
| Dextran from Leuconostoc mesenteroides | polimero di glucosio anidro utilizzato per la separazione di leucociti da sangue intero (PM medio 150,000) | average mol wt 150,000 | 100 g | CF. | 2 CF. |
| D-Saccharic acid 1,4-lactone monohydrate | coadiuvante di reazione specifico per la determinazione dell'attività dell'enzima lisosomiale alfa iduronidasi acida | purezza ≥98% | 250 mg | CF. | 2 CF. |
| 4-Methylumbelliferone | standard fluorimetrico indispensabile per la determinazione dell'attività degli enzimi lisosomiali mediante fluorimetria | purezza (HPLC) ≥98% | 25 g | CF. | 2 CF. |
| N-Acetyl-D-galactosamine | inibitore specifico dell'isoenzima alfa galattosidasi B la cui attività interferisce nella determinazione dell'enzima alfa galattosidasi | purezza (HPLC) ≥97% | 1 g | CF. | 2 CF. |

| | | | | | |
|---|---|--|--------|-----|-------|
| 4-Methylumbelliferyl α-L-fucopyranoside | substrato fluorogenico utilizzato per il dosaggio specifico dell'attività dell'enzima lisosomiale fucosidasi | purezza (HPLC) >99% | 25 mg | CF. | 4 CF. |
| 4-Methylumbelliferyl α-D-galactopyranoside | substrato fluorogenico utilizzato per il dosaggio specifico dell'attività dell'enzima lisosomiale alfa galattosidasi | purezza (HPLC) >98% | 250 mg | CF. | 4 CF. |
| 4-Methylumbelliferyl β-D-galactopyranoside | substrato fluorogenico utilizzato per il dosaggio specifico dell'attività dell'enzima lisosomiale beta galattosidasi | purezza (HPLC) \geq97% | 5 g | CF. | 2 CF. |
| 4-Methylumbelliferyl α-D-glucopyranoside | substrato fluorogenico utilizzato per il dosaggio specifico dell'attività dell'enzima lisosomiale alfa glucosidasi | purezza (HPLC) >99% | 1 g | CF. | 4 CF. |
| 4-Methylumbelliferyl β-D-glucopyranoside | substrato fluorogenico utilizzato per il dosaggio specifico dell'attività dell'enzima lisosomiale beta glucosidasi | purezza (HPLC) >98% | 5 g | CF. | 4 CF. |
| 4-Methylumbelliferyl α-D-mannopyranoside | substrato fluorogenico utilizzato per il dosaggio specifico dell'attività dell'enzima lisosomiale alfa mannosidasi | purezza (HPLC) >99% | 100 mg | CF. | 4 CF. |
| 4-Methylumbelliferyl β-D-mannopyranoside | substrato fluorogenico utilizzato per il dosaggio dell'attività specifica dell'enzima lisosomiale beta mannosidasi | purezza (HPLC) >99% | 100 mg | CF. | 2 CF. |

| | | | | | |
|---|---|--|-------|-----|-------|
| 4-Methylumbelliferyl α-L-iduronide (free acid) | substrato fluorogenico utilizzato per il dosaggio specifico dell'attività dell'enzima lisosomiale alfa iduronidasi | Free 4MU glucuronide < 0,1% | 2 mg | CF. | 2 CF. |
| 4-Nitrocatechol sulfate dipotassium salt | substrato fluorogenico utilizzato nel saggio biochimico per la determinazione dell'attività enzimatica degli enzimi arilsulfatasi A e B | purezza >99% | 1 g | CF. | 2 CF. |
| 4-Nitrocatechol | standard fluorogenico utilizzato nel saggio biochimico per la determinazione dell'attività enzimatica degli enzimi arilsulfatasi A e B | purezza (HPLC)\geq96% | 1 g | CF. | 2 CF. |
| 6-Hexadecanoylamino-4-methylumbelliferyl phosphorylcholine | substrato fluorogenico utilizzato nel saggio biochimico per la determinazione dell'attività enzimatica della sfingomielinasi acida | Free 6HMU < 0.1 % | 10 mg | CF. | 2 CF. |
| 6-Hexadecanoylamino-4-methylumbelliferone | standard fluorogenico utilizzato nel saggio biochimico per la determinazione dell'attività enzimatica della sfingomielinasi acida | / | 10 mg | CF. | 2 CF. |