B-LCL-CDG1

302012

GENERELLE OPLYSNINGER

Beskrivelse

B-LCL-CDG1 er en EBV-transformeret B-lymfocytcellelinje, der stammer fra en patient med diagnosen PMM2-CDG, en medfødt glykosyleringsforstyrrelse (CDG). Denne sjældne stofskiftesygdom skyldes mutationer i *PMM2*-genet, som koder for phosphomannomutase 2 (PMM2), et essentielt enzym i glykosyleringsvejen. Mutationer i *PMM2* forstyrrer syntesen af glykosylerede oligosakkaridkæder, hvilket fører til defekt glykosylering af forskellige glykoproteiner og glykosfingolipider i væv og blod. Sygdommen er kendetegnet ved multisystemiske manifestationer, der ofte påvirker neurologiske, hepatiske og endokrine funktioner.
Som en EBV-transformeret lymfoblastoid cellelinje er B-LCL-CDG1 en værdifuld in vitro-model til undersøgelse af de molekylære og cellulære konsekvenser af *PMM2*-mangel. Denne cellelinje kan bruges til at undersøge glykosyleringsdefekter, PMM2-enzymaktivitet og potentielle terapeutiske indgreb, herunder genkorrektion og substrattilskud. B-LCL-CDG1 er sammen med andre cellelinjer fra CDG-patienter en vigtig ressource til at forstå patofysiologien ved CDG'er og evaluere nye behandlingsstrategier for disse lidelser.

Væv	Perifert blod
Sygdom	Medfødte forstyrrelser i glykosylering
Metastasested	Ikke relevant (EBV-transformeret B-LCL; ikke-metastatisk)

Anvendelser

Genotypning af CDG-effekter i immunceller. Funktionel testning (f.eks. B-celleoverfladeantigener). Testme af cytotoksiske lægemidler. Mutationsanalyse. Analyse af apoptotiske mekanismer. HLA-typning. Indvirkning af defekt glykosylering af forskellige cellulære glykoproteiner på forskellige funktioner.

KLASSIFICERING

Organisme	Menneske
Køn	Kvinde
Vækstegenskaber	Affjedring
GMO-status	GMO-S2

Oplysninger om GMO-status

GMO-S2: This B-LCL contains a stably maintained EBV episome encoding viral latent-phase genes (EBNA-1/-2/-3, LMP-1/-2). EBV is classified as a risk group 2 pathogen; BSL-2 containment required. This classification applies within Germany; regulations may differ elsewhere.

Biosikkerhedsniveau	2

EGENSKABER

Morfologi	Runde celler
Celletype	B-lymfocyt

IDENTIFIKATORER

Kildehenvisning

B-LCL-CDG1 (Cytion katalognummer 302012)

Cytion GmbH
Nikola-Tesla-Str. 3
69124 Heidelberg
Tel: +49 (0)6221 405780
info@cytion.com
cytion.com

Registered office Heidelberg
VAT ID: DE283292917
Local court Mannheim - HRB 714394
CEO / Geschäftsführer: Jonathan Steubing

Banking information
Sparkasse Heidelberg
IBAN: DE35 6725 0020 0009 2076 86
BIC: SOLADES1HDB

NCBI-skattenummer	9606
Cellosaurus	Not assigned

UDTRYK OG MODTAGELIGHED

Vira

Transformant: EBV

HÅNDTERING OG OPDRÆT

Næringsmedium

RPMI 1640, m: 2,0 mM stabil glutamin, m: 2,0 g/L NaHCO3 (Cytion artikelnummer 820700a)

Inkubationsatmosfære	37°C, 5%CO2, befugtet atmosfære.

Kosttilskud

Suppler mediet med 10 % varmeinaktiveret FBS

Oddyrkning

Vedligehold kulturerne ved regelmæssigt at tilføje eller udskifte mediet. Start kulturerne med en tæthed på 2 x 10^5 celler/ml, og hold cellekoncentrationen inden for området 1 x 10^5 til 5 x 10^5 celler/ml for at opnå optimal vækst.

Væskeudskiftning	Når mellemfarven er blevet til gul

Optøning og dyrkning

Confirm that the vial remains deeply frozen upon delivery, as cells are shipped on dry ice to maintain optimal temperatures during transit. Upon receipt, either store the cryovial immediately at temperatures below -150°C to ensure the preservation of cellular integrity, or proceed to step 3 if immediate culturing is required.
For immediate culturing, swiftly thaw the vial by immersing it in a 37°C water bath with clean water and an antimicrobial agent, agitating gently for 40-60 seconds until a small ice clump remains.
Perform all subsequent steps under sterile conditions in a flow hood, disinfecting the cryovial with 70% ethanol before opening.
Carefully open the disinfected vial and transfer the cell suspension into a 15 ml centrifuge tube containing 8 ml of room-temperature culture medium, mixing gently.
Centrifuge the mixture at 300 x g for 3 minutes to separate the cells and carefully discard the supernatant containing residual freezing medium.
Gently resuspend the cell pellet in 10 ml of fresh culture medium. For adherent cells, divide the suspension between two T25 culture flasks; for suspension cultures, transfer all the medium into one T25 flask to promote effective cell interaction and growth.
Adhere to established subculture protocols for continued growth and maintenance of the cell line, ensuring reliable experimental outcomes.

KVALITETSKONTROL OG KRYOPRÆSERVERING

Sterilitet

Mycoplasma-kontaminering udelukkes ved hjælp af både PCR-baserede assays og luminescensbaserede mycoplasma-detektionsmetoder. For at sikre, at der ikke er nogen bakterie-, svampe- eller gærforurening, underkastes cellekulturerne daglige visuelle inspektioner.

Frysemedium	Som kryopræserveringsmedium bruger vi komplet vækstmedium (inklusive FBS) + 10 % DMSO for tilstrækkelig levedygtighed efter optøning eller CM-1 (Cytion-katalognummer 800100), som indeholder optimerede osmobeskyttende stoffer og metaboliske stabilisatorer for at forbedre genopretningen og reducere kryo-induceret stress.

Opbevaringsbetingelser

For langtidsopbevaring anbringes hætteglas i flydende nitrogen i dampfase ved ca. -150 til -196 °C. Opbevaring ved -80 °C er kun acceptabelt som et kort mellemtrin før overførsel til flydende nitrogen.

Leveringsbetingelser

Kryopræserverede cellelinjer sendes på tøris i valideret, isoleret emballage med tilstrækkeligt kølemiddel til at opretholde ca. -78 °C under hele transporten. Ved modtagelse skal beholderen straks inspiceres, og hætteglassene skal straks overføres til passende opbevaring.

DONOR

Etnisk tilhørsforhold	Kaukasisk

JURIDISKE FORHOLD OG SIKKERHED

Sikkerhedsforanstaltninger

Når man planlægger at opbevare et kryovæske i flydende nitrogen med henblik på fremtidig optøning, er det obligatorisk at overholde strenge sikkerhedsforanstaltninger. Passende beskyttelseshandsker og -tøj er afgørende, og der skal bruges ansigtsmaske eller sikkerhedsbriller under overførslen af frosne prøver til eller fra tanken med flydende nitrogen. Dette er for at mindske risikoen for skader fra potentielle kryovæskeeksplosioner ved fjernelse, som kan resultere i projektion af skarpe fragmenter.

Garanti

Hos Cytion står vi inde for vores produkters kvalitet og levedygtighed.
Vi garanterer, at vores celler vil være levedygtige ved kulturens start i 60 dage efter afsendelse fra vores faciliteter.
Vi sikrer, at alle materialer er i overensstemmelse med de specifikationer, der er beskrevet i analysecertifikatet og/eller produktarket
For alle detaljer henvises til vores <a href=""/Who-we-are/Warranty/"" hreflang=""x-default"">Garantierklæring

Der kræves en aftale om overførsel af materiale	Yes