B-LCL-CDG1

302012

ALLGEMEINE INFORMATIONEN

Beschreibung

B-LCL-CDG1 ist eine EBV-transformierte B-Lymphozyten-Zelllinie, die von einem Patienten stammt, bei dem PMM2-CDG diagnostiziert wurde, eine angeborene Störung der Glykosylierung (CDG). Diese seltene Stoffwechselstörung entsteht durch Mutationen im *PMM2*-Gen, das für die Phosphomannomutase 2 (PMM2), ein wesentliches Enzym im Glykosylierungsweg, kodiert. Mutationen in *PMM2* stören die Synthese von glykosylierten Oligosaccharidketten, was zu einer fehlerhaften Glykosylierung verschiedener Glykoproteine und Glykosphingolipide in Geweben und Blut führt. Die Erkrankung ist durch multisystemische Manifestationen gekennzeichnet, die häufig neurologische, hepatische und endokrine Funktionen beeinträchtigen.
Als EBV-transformierte lymphoblastoide Zelllinie stellt B-LCL-CDG1 ein wertvolles In-vitro-Modell für die Untersuchung der molekularen und zellulären Folgen des *PMM2*-Mangels dar. Diese Zelllinie kann zur Untersuchung von Glykosylierungsdefekten, PMM2-Enzymaktivität und potenziellen therapeutischen Eingriffen, einschließlich Genkorrektur und Substratsupplementierung, verwendet werden. B-LCL-CDG1 ist neben anderen von CDG-Patienten stammenden Zelllinien eine wichtige Ressource für das Verständnis der Pathophysiologie von CDGs und für die Bewertung neuer Behandlungsstrategien für diese Erkrankungen.

Gewebe	Peripheres Blut
Krankheit	Angeborene Störungen der Glykosylierung
Metastasenherd	Nicht zutreffend (EBV-transformierte B-LCL; nicht metastasiert)

Anwendungen

Genotypisierung von CDG-Effekten in Immunzellen. Funktionstests (z. B. B-Zell-Oberflächenantigene). Prüfung von zytotoxischen Medikamenten. Mutationsanalyse. Analyse der apoptotischen Mechanismen. HLA-Typisierung. Auswirkung einer fehlerhaften Glykosylierung verschiedener zellulärer Glykoproteine auf verschiedene Funktionen.

KLASSIFIZIERUNG

Organismus	Mensch
Sex	Weiblich
Wachstumseigenschaften	Aussetzung
GVO-Status	GMO-S2

Angaben zum GVO-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.

Biologische Sicherheitsstufe	2

MERKMALE

Morphologie	Runde Zellen
Zelltyp	B-Lymphozyt

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

BEZEICHNER

Quellenangabe

B-LCL-CDG1 (Cytion-Katalognummer 302012)

NCBI-Steuer-ID	9606
Cellosaurus	Not assigned

EXPRESSION UND ANFÄLLIGKEIT

Viren

Transformant: EBV

HANDHABUNG UND KULTUR

Nährmedium

RPMI 1640, w: 2,0 mM stabiles Glutamin, w: 2,0 g/L NaHCO3 (Cytion-Artikelnummer 820700a)

Inkubationsatmosphäre	37°C, 5%CO2, befeuchtete Atmosphäre.

Nahrungsergänzungsmittel

Ergänzen Sie das Medium mit 10% hitzeinaktiviertem FBS

Subkultivierung

Halten Sie die Kulturen aufrecht, indem Sie regelmäßig Medium hinzufügen oder austauschen. Beginnen Sie die Kulturen mit einer Dichte von 2 x 10^5 Zellen/ml und halten Sie die Zellkonzentration im Bereich von 1 x 10^5 bis 5 x 10^5 Zellen/ml, um ein optimales Wachstum zu erzielen.

Flüssigkeitswechsel	Sobald die mittlere Farbe in Gelb übergeht

Auftauen und Kultivierung

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.

QUALITÄTSKONTROLLE UND KRYOKONSERVIERUNG

Sterilität

Eine Kontamination mit Mykoplasmen wird sowohl durch PCR-basierte Assays als auch durch lumineszenzbasierte Mykoplasmen-Nachweisverfahren ausgeschlossen.
Um sicherzustellen, dass keine Kontamination mit Bakterien, Pilzen oder Hefen vorliegt, werden die Zellkulturen täglich visuell überprüft.

Gefriermedium	Als Kryokonservierungsmedium verwenden wir komplettes Wachstumsmedium (einschließlich FBS) + 10 % DMSO für eine angemessene Lebensfähigkeit nach dem Auftauen oder CM-1 (Cytion Katalognummer 800100), das optimierte Osmoprotektoren und Stoffwechselstabilisatoren enthält, um die Erholung zu verbessern und kryoinduzierten Stress zu reduzieren.

Lagerbedingungen

Zur Langzeitkonservierung werden die Fläschchen in flüssigem Stickstoff bei etwa -150 bis -196 °C gelagert. Eine Lagerung bei -80 °C ist nur als kurzer Zwischenschritt vor der Überführung in flüssigen Stickstoff akzeptabel.

Versandbedingungen

Kryokonservierte Zelllinien werden auf Trockeneis in einer validierten, isolierten Verpackung mit ausreichend Kühlmittel versandt, um während des gesamten Transports eine Temperatur von etwa -78 °C aufrechtzuerhalten. Prüfen Sie den Behälter bei Erhalt sofort und bringen Sie die Fläschchen unverzüglich in ein geeignetes Lager.

SPENDER

Ethnische Zugehörigkeit	Kaukasisch

RECHTLICHES UND SICHERHEIT

Sicherheitshinweise

Wenn Sie planen, ein Kryovial in flüssigem Stickstoff zu lagern, um es später aufzutauen, müssen Sie strenge Sicherheitsmaßnahmen einhalten. Geeignete Schutzhandschuhe und -kleidung sind unerlässlich, und beim Transfer der gefrorenen Proben in den oder aus dem Flüssigstickstofftank ist das Tragen einer Gesichtsmaske oder einer Schutzbrille erforderlich. Damit soll die Verletzungsgefahr durch mögliche Explosionen der Kryovials bei der Entnahme, die zum Herausschleudern von scharfen Fragmenten führen können, verringert werden.

Garantie

Bei Cytion stehen wir hinter der Qualität und Lebensfähigkeit unserer Produkte.
Wir garantieren, dass unsere Zellen zu Beginn der Kultur für 60 Tage nach dem Versand aus unseren Einrichtungen lebensfähig sind.
Wir versichern, dass alle Materialien mit den im Analysezertifikat und/oder Produktblatt beschriebenen Spezifikationen übereinstimmen
Ausführliche Informationen finden Sie in unserer <a href=""/Who-we-are/Warranty/"" hreflang=""x-default"">Garantieerklärung

Materialübertragungsvereinbarung erforderlich	Yes