B-LCL-CDG1

302012

INFORMAZIONI GENERALI

Descrizione

B-LCL-CDG1 è una linea cellulare di linfociti B trasformati da EBV, derivata da un paziente con diagnosi di PMM2-CDG, un disturbo congenito della glicosilazione (CDG). Questo raro disturbo metabolico deriva da mutazioni nel gene *PMM2*, che codifica la fosfomannomutasi 2 (PMM2), un enzima essenziale nella via della glicosilazione. Le mutazioni in *PMM2* interrompono la sintesi di catene di oligosaccaridi glicosilati, portando a una glicosilazione difettosa di varie glicoproteine e glicosfingolipidi nei tessuti e nel sangue. Il disturbo è caratterizzato da manifestazioni multisistemiche, che spesso interessano le funzioni neurologiche, epatiche ed endocrine.
Come linea cellulare linfoblastoide trasformata da EBV, la B-LCL-CDG1 fornisce un prezioso modello in vitro per studiare le conseguenze molecolari e cellulari della carenza di *PMM2*. Questa linea cellulare può essere utilizzata per studiare i difetti di glicosilazione, l'attività dell'enzima PMM2 e i potenziali interventi terapeutici, tra cui la correzione genica e l'integrazione del substrato. La B-LCL-CDG1, insieme ad altre linee cellulari derivate da pazienti affetti da CDG, rappresenta una risorsa cruciale per la comprensione della fisiopatologia delle CDG e per la valutazione di nuove strategie terapeutiche per questi disturbi.

Tessuto	Sangue periferico
Malattia	Disturbi congeniti della glicosilazione
Sito metastatico	Non applicabile (LCL di tipo B trasformata dall'EBV; non metastatica)

Applicazioni

Genotipizzazione degli effetti delle CDG nelle cellule immunitarie. Test funzionali (ad esempio, antigeni di superficie delle cellule B). Test di farmaci citotossici. Analisi mutazionale. Analisi dei meccanismi apoptotici. Tipizzazione HLA. Impatto della glicosilazione difettosa di diverse glicoproteine cellulari su diverse funzioni.

CLASSIFICAZIONE

Organismo	Umano
Sesso	Donna
Proprietà di crescita	Sospensione
Presenza di OGM	GMO-S2

Dettagli sullo stato degli OGM

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.

Livello di biosicurezza	2

CARATTERISTICHE

Morfologia	Celle rotonde
Tipo di cellula	Linfocita B

IDENTIFICATORI

Riferimento bibliografico

B-LCL-CDG1 (numero di catalogo Cytion 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

Codice fiscale NCBI	9606
Cellosaurus	Not assigned

ESPRESSIONE E SUSCETTIBILITÀ

Virus

Trasformante: EBV

MANIPOLAZIONE E COLTURA

Terreno di coltura

RPMI 1640, w: 2,0 mM di glutammina stabile, w: 2,0 g/L di NaHCO3 (articolo Cytion numero 820700a)

Atmosfera di incubazione	37°C, 5%CO2, atmosfera umidificata.

Integratori

Integrare il terreno di coltura con il 10% di FBS inattivato termicamente

Subcoltura

Mantenere le colture aggiungendo o sostituendo periodicamente il terreno. Avviare le colture con una densità di 2 x 10^5 cellule/ml e mantenere la concentrazione cellulare compresa tra 1 x 10^5 e 5 x 10^5 cellule/ml per una crescita ottimale.

Rinnovo dei fluidi	Una volta che il colore medio è diventato giallo

Scongelamento e coltura

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.

CONTROLLO DI QUALITÀ E CRIOCONSERVAZIONE

Sterilità

La contaminazione da micoplasma viene esclusa utilizzando sia saggi basati sulla PCR sia metodi di rilevamento del micoplasma basati sulla luminescenza.
Per garantire l'assenza di contaminazione batterica, fungina o da lieviti, le colture cellulari sono sottoposte a ispezioni visive quotidiane.

Terreno di coltura congelato	Come terreno di crioconservazione, utilizziamo un terreno di crescita completo (incluso FBS) + 10% DMSO per un'adeguata vitalità post-scongelamento, o CM-1 (numero di catalogo Cytion 800100), che include osmoprotettori e stabilizzatori metabolici ottimizzati per migliorare il recupero e ridurre lo stress crio-indotto.

Condizioni di conservazione

Per la conservazione a lungo termine, porre le fiale in azoto liquido in fase vapore a una temperatura compresa tra -150 e -196 °C circa. La conservazione a -80 °C è accettabile solo come breve fase intermedia prima del trasferimento in azoto liquido.

Condizioni di spedizione

Le linee cellulari crioconservate vengono spedite su ghiaccio secco in confezioni isolate e convalidate, con una quantità di refrigerante sufficiente a mantenere circa -78 °C durante il trasporto. Al ricevimento, ispezionare immediatamente il contenitore e trasferire immediatamente le fiale in un luogo di conservazione appropriato.

DONATORE

Etnia	Caucasico

ASPETTI LEGALI E DI SICUREZZA

Misure di sicurezza

Quando si prevede di conservare una crioviale in azoto liquido per un futuro scongelamento, è obbligatorio attenersi a rigorose misure di sicurezza. Guanti e indumenti protettivi appropriati sono essenziali e l'uso di una maschera facciale o di occhiali di sicurezza è richiesto durante il trasferimento dei campioni congelati da o verso il serbatoio di azoto liquido. Questo per ridurre il rischio di lesioni dovute a potenziali esplosioni di crioviali al momento della rimozione, che possono provocare la proiezione di frammenti taglienti.

Garanzia

Noi di Cytion garantiamo la qualità e la vitalità dei nostri prodotti.
Garantiamo che le nostre cellule saranno vitali all'inizio della coltura per 60 giorni dopo la spedizione dai nostri stabilimenti.
Assicuriamo che tutti i materiali sono conformi alle specifiche descritte nel Certificato di Analisi e/o nella Scheda Prodotto
Per tutti i dettagli, consultare la nostra <a href=""/Chi-siamo/Garanzia/"" hreflang=""x-default"">Dichiarazione di Garanzia

È richiesto un accordo di trasferimento di materiale	Yes