B-LCL-CDG1

302012

□要

□明

B-LCL-CDG1□、先天性糖鎖異常症（CDG）であるPMM2-CDGと診断された患者由来のEBV形質転換Bリンパ球細胞株である。この稀な代謝異常症 □、グリコシル化経路の必須酵素であるホスホマンノムターゼ 2（PMM2）をコードする*PMM2*遺伝子の変異によって生じる。 PMM2*の変異□、グリコシル化オリゴ糖鎖の合成を阻害し、組織や血液中の様々な糖タンパク質やスフィンゴ糖脂質のグリコシル化に異常をきたす。本疾患□多系統の症状を特徴とし、しばしば神経、肝、内分泌機能に影響を及ぼす。
EBVで形質転換されたリンパ芽球系細胞株として、 B-LCL-CDG1□*PMM2*欠損の分子的および細胞的影響を研究するための貴重な in vitroモデルを提供する。この細胞株 □、グリコシル化欠損、PMM2酵素活性、および遺伝子補正や基質補充を含む潜在的な治療介入を研究するために使用することができる。 B-LCL-CDG1□、他のCDG患者由来細胞株と並んで、CDGの病態生理を理解し、これらの疾患に対する新規治療戦略を評価するための重要なリソースとして機能している。

ティッシュ	末梢血
病気	先天性糖鎖形成異常症
転移部位	該当なし（EBV変異型B細胞性リンパ球様細胞増殖症；非転移性）

用途

免疫細胞におけるCDG効果の遺伝子タイピング。機能検査（B細胞表面抗原など）。細胞傷害性薬剤の試験突然変異解析アポトーシス機構の解析 HLAタイピング異なる細胞糖タンパク質のグリコシル化欠損が多様な機能に及ぼす影響

分類

生物	人間
セックス	女性
成長特性	サスペンション
GMOの有無	GMO-S2

GMOのステータスに関する詳細

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.

バイオセーフティレベル	2

特徴

形態学	丸い細胞
細胞の種類	Bリンパ球

識別子

引用

B-LCL-CDG1（Cytion カタログ番号 302012）

NCBI 納税者番号	9606
セロサウルス	Not assigned

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

発現と感受性

ウイルス

形質転換体EBV

取り扱いと飼育

培地

RPMI1640、w：2.0mM安定グルタミン、w：2.0g/L NaHCO3（Cytion article number 820700a）

培養雰囲気	37℃、5%CO2、加湿雰囲気。

サプリメント

培地に10%熱不活性化FBSを添加する。

継代培養

培地を定期的に追加または交換して培養を維持する。培養開始時の細胞密度 は2×10^{5}細胞/mlとし、最適な増殖のため細胞濃度を 1×10^5～5×10^{5}細胞/mlの範囲に保つ。

流体の更新	ミディアムカラーが黄色に変わったら

解凍と培養

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.

品質管理と凍結保存

無菌性

マイコプラズマ汚染、PCRベースのアッセイと発光ベースのマイコプラズマ検出法の両方を用いて除外される。
細菌、真菌、酵母のコンタミネーションがないことを確認するため、細胞培養物 毎日目視検査が行われる。

凍結培地	凍結保存培地として、融解後の生存率を十分に高めるために完全増殖培地（ FBSを含む）＋10%DMSO、また回復を促進し凍結によるストレスを軽減するために最適化された浸透保護剤と代謝安定剤を含む CM-1（Cytionカタログ番号800100）を使用している。

保管条件

長期保存の場合、バイアルを-150～-196℃の気相液体窒素に入れる。80℃での保存、液体窒素に移す前の短い暫定措置としてのみ許容される。

配送条件

凍結保存された細胞株、輸送中約-78℃を維持するのに十分な保冷剤とともに、有効な断熱包装でドライアイスとともに輸送される。受領後、直ちに容器を検査し、遅滞なくバイアルを適切な保管場所に移してください。

寄付者

民族	白人

法務・安全

安全上の注意事項

将来の融解のためにクライオバイアルを液体窒素に保存する場合、厳格な安全対策を遵守することが必須である。適切な保護手袋と保護衣　□不可欠であり、液体窒素タンクへの凍結サンプルの移動中また□液体窒素タンクからの凍結サンプルの移動中に □、フェイスマスクまた □安全ゴーグルの使用が義務付けられている。これ □、凍結試料を取り出す際に、凍結試料が爆発し、鋭利な破片が飛び散って怪我をするリスクを軽減するためである。

保証

サイシオン□、製品の品質と生存率を保証します。
当社で□、培養を開始した時点で、当社施設からの出荷後 60日間、細胞が生存可能であることを保証しています。
すべての材料が、分析証明書および／また□製品シートに記載された仕様に適合していることを保証します。
詳細について□ ′ <a href=""/Who-we-are/Warranty/"" hreflang=""x-default"">Warranty Statement をご参照ください。

物質移転契約書の締結が必要	Yes

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