B-LCL-CDG1

302012

GENERELL INFORMASJON

Beskrivelse

B-LCL-CDG1 er en EBV-transformert B-lymfocyttcellelinje som stammer fra en pasient som har fått diagnosen PMM2-CDG, en medfødt glykosyleringsforstyrrelse (CDG). Denne sjeldne stoffskiftesykdommen skyldes mutasjoner i *PMM2*-genet, som koder for fosfomannomutase 2 (PMM2), et essensielt enzym i glykosyleringsveien. Mutasjoner i *PMM2* forstyrrer syntesen av glykosylerte oligosakkaridkjeder, noe som fører til defekt glykosylering av ulike glykoproteiner og glykosfingolipider i vev og blod. Sykdommen kjennetegnes av multisystemiske manifestasjoner, som ofte påvirker nevrologiske, hepatiske og endokrine funksjoner.
B-LCL-CDG1 er en EBV-transformert lymfoblastoid cellelinje som er en verdifull in vitro-modell for å studere de molekylære og cellulære konsekvensene av *PMM2*-mangel. Denne cellelinjen kan brukes til å undersøke glykosyleringsdefekter, PMM2-enzymaktivitet og potensielle terapeutiske intervensjoner, inkludert genkorreksjon og substratsupplementering. B-LCL-CDG1 er, sammen med andre cellelinjer fra CDG-pasienter, en viktig ressurs for å forstå patofysiologien ved CDG og evaluere nye behandlingsstrategier for disse sykdommene.

Vev	Perifert blod
Sykdom	Medfødte glykosyleringsforstyrrelser
Metastaseområde	Ikke relevant (EBV-transformert B-LCL; ikke-metastatisk)

Søknader

Genotyping av CDG-effekter i immunceller. Funksjonell testing (f.eks. overflateantigener på B-celler). Testing av cytotoksiske legemidler. Mutasjonsanalyse. Analyse av apoptotiske mekanismer. HLA-typing. Innvirkning av defekt glykosylering av forskjellige cellulære glykoproteiner på ulike funksjoner.

KLASSIFISERING

Organisme	Menneske
Sex	Kvinne
Vekstegenskaper	Oppheng
GMO-status	GMO-S2

Detaljer 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.

Biosikkerhetsnivå	2

EGENSKAPER

Morfologi	Runde celler
Celletype	B-lymfocytt

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

UTTRYKK OG MOTTAKELIGHET

Virus

Transformant: EBV

HÅNDTERING OG KULTUR

Næringsmedium

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

Inkubasjonsatmosfære	37 °C, 5 %CO2, befuktet atmosfære.

Kosttilskudd

Suppler mediet med 10 % varmeinaktivert FBS

Subkultivering

Oppretthold kulturene ved å tilsette eller skifte ut mediet med jevne mellomrom. Start kulturene med en tetthet på 2 x 10^5 celler/ml og hold cellekonsentrasjonen innenfor området 1 x 10^5 til 5 x 10^5 celler/ml for optimal vekst.

Væskefornyelse	Når mellomfargen ble gul

Tining og dyrking

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.

KVALITETSKONTROLL OG KRYOKONSERVERING

Sterilitet

Mykoplasma-kontaminering utelukkes ved hjelp av både PCR-baserte analyser og luminescensbaserte metoder for påvisning av mykoplasma.
For å sikre at det ikke finnes bakterie-, sopp- eller gjærkontaminering, blir cellekulturene inspisert visuelt hver dag.

Frysemedium	Som kryopreserveringsmedium bruker vi komplett vekstmedium (inkludert FBS) + 10 % DMSO for tilstrekkelig levedyktighet etter opptining, eller CM-1 (Cytion-katalognummer 800100), som inneholder optimaliserte osmobeskyttende midler og metabolske stabilisatorer for å øke utvinningen og redusere kryoindusert stress.

Oppbevaringsbetingelser

For langtidsoppbevaring plasseres hetteglassene i flytende nitrogen i dampfase ved ca. -150 til -196 °C. Lagring ved -80 °C er kun akseptabelt som et kort mellomtrinn før overføring til flytende nitrogen.

Fraktvilkår

Kryopreserverte cellelinjer sendes på tørris i validert, isolert emballasje med tilstrekkelig kjølemiddel til å opprettholde en temperatur på ca. -78 °C under hele transporten. Ved mottak skal beholderen inspiseres umiddelbart, og hetteglassene skal straks overføres til egnet lagringsplass.

DONOR

Etnisitet	Kaukasisk

JURIDISK OG SIKKERHET

Sikkerhetsregler

Når du planlegger å oppbevare et kryovial i flytende nitrogen for senere tining, er det obligatorisk å følge strenge sikkerhetstiltak. Det er viktig å bruke egnede vernehansker og -klær, og det er påbudt å bruke ansiktsmaske eller vernebriller under overføring av frosne prøver til eller fra tanken med flytende nitrogen. Dette er for å redusere risikoen for skader som følge av potensielle kryovæskeeksplosjoner ved fjerning, noe som kan føre til at skarpe fragmenter slynges ut.

Garanti

Hos Cytion står vi bak kvaliteten og levedyktigheten til produktene våre.
Vi garanterer at cellene våre vil være levedyktige ved starten av dyrkingen i 60 dager etter at de er sendt fra våre anlegg.
Vi forsikrer at alle materialer er i samsvar med spesifikasjonene som er beskrevet i analysesertifikatet og/eller produktarket
For fullstendig informasjon, se vår <a href=""/Who-we-are/Warranty/"" hreflang=""x-default"">Garantierklæring

Avtale om materialoverføring kreves	Yes