B-LCL-CDG1

302012

ALGEMENE INFORMATIE

Beschrijving

B-LCL-CDG1 is een EBV-getransformeerde B-lymfocytencellijn afkomstig van een patiënt met de diagnose PMM2-CDG, een aangeboren stoornis in de glycosylatie (CDG). Deze zeldzame stofwisselingsziekte ontstaat door mutaties in het *PMM2*-gen, dat codeert voor fosfomannomutase 2 (PMM2), een essentieel enzym in de glycosyleringsroute. Mutaties in *PMM2* verstoren de synthese van geglycosyleerde oligosaccharideketens, wat leidt tot defecte glycosylering van verschillende glycoproteïnen en glycosfingolipiden in weefsels en bloed. De aandoening wordt gekenmerkt door multisystemische manifestaties die vaak neurologische, lever- en endocriene functies aantasten.
Als EBV-getransformeerde lymfoblastoïde cellijn biedt B-LCL-CDG1 een waardevol in vitro model voor het bestuderen van de moleculaire en cellulaire gevolgen van *PMM2* deficiëntie. Deze cellijn kan gebruikt worden om glycosyleringsdefecten, PMM2 enzymactiviteit en mogelijke therapeutische interventies, waaronder gencorrectie en substraatsuppletie, te onderzoeken. B-LCL-CDG1 dient, samen met andere CDG-patiënt-afgeleide cellijnen, als een cruciale bron voor het begrijpen van de pathofysiologie van CDG's en het evalueren van nieuwe behandelingsstrategieën voor deze aandoeningen.

Weefsel	Perifeer bloed
Ziekte	Aangeboren stoornissen van glycosylering
Plaats van uitzaaiingen	Niet van toepassing (door EBV getransformeerde B-LCL; niet-gemetastaseerd)

Toepassingen

Genotypering van CDG-effecten in immuuncellen. Functionele testen (bv. B-cel oppervlakteantigenen). Testen van cytotoxische geneesmiddelen. Mutatieanalyse. Analyse van apoptotische mechanismen. HLA-typering. Impact van defecte glycosylering van verschillende cellulaire glycoproteïnen op diverse functies.

CLASSIFICATIE

Organisme	Mens
Seks	Vrouw
Groei-eigenschappen	Ophanging
GGO-status	GMO-S2

Details over de GGO-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.

Bioveiligheidsniveau	2

KENMERKEN

Morfologie	Ronde cellen
Celtype	B-lymfocyt

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

IDENTIFICATIEGEGEVENS

Bronvermelding

B-LCL-CDG1 (Cytion catalogusnummer 302012)

NCBI-belastingnummer	9606
Cellosaurus	Not assigned

EXPRESSIE EN VATBAARHEID

Virussen

Transformant: EBV

BEHANDELING EN KWEEK

Kweekmedium

RPMI 1640, w: 2,0 mM stabiele Glutamine, w: 2,0 g/L $NaHCO_3$ (Cytion artikelnummer 820700a)

Incubatieomgeving	37°C, 5%CO2, bevochtigde atmosfeer.

Supplementen

Vul het medium aan met 10% hitte-geïnactiveerde FBS

Heruitplanten

Onderhoud de culturen door periodiek medium toe te voegen of te vervangen. Start de culturen met een dichtheid van 2 x 10^5 cellen/ml en houd de celconcentratie binnen het bereik van 1 x 10^5 tot 5 x 10^5 cellen/ml voor een optimale groei.

Vloeistofverversing	Zodra de medium kleur geel werd

Ontdooien en kweken

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.

KWALITEITSCONTROLE EN CRYOPRESERVATIE

Onvruchtbaarheid

Mycoplasmaverontreiniging wordt uitgesloten met zowel PCR-gebaseerde testen als op luminescentie gebaseerde mycoplasmadetectiemethoden.
Om er zeker van te zijn dat er geen besmetting is met bacteriën, schimmels of gisten, worden de celculturen dagelijks onderworpen aan visuele inspecties.

Kweekmedium invriezen	Als cryoconserveringsmedium gebruiken we volledig groeimedium (inclusief FBS) + 10% DMSO voor voldoende levensvatbaarheid na het ontdooien, of CM-1 (Cytion catalogusnummer 800100), dat geoptimaliseerde osmoprotectanten en metabolische stabilisatoren bevat om het herstel te verbeteren en door cryo geïnduceerde stress te verminderen.

Opslagvoorwaarden

Voor langdurige bewaring plaatst u flesjes in vloeibare stikstof in dampfase bij ongeveer -150 tot -196 °C. Opslag bij -80 °C is alleen aanvaardbaar als korte tussenstap vóór overbrenging naar vloeibare stikstof.

Verzendvoorwaarden

Gecryopreserveerde cellijnen worden verzonden op droog ijs in gevalideerde, geïsoleerde verpakkingen met voldoende koelmiddel om gedurende het transport ongeveer -78 °C te handhaven. Inspecteer de verpakking onmiddellijk na ontvangst en breng de flacons onverwijld over naar de juiste opslagplaats.

DONATEUR

Etnische afkomst	Kaukasisch

JURIDISCHE EN VEILIGHEIDSASPECTEN

Veiligheidsmaatregelen

Wanneer men van plan is om een cryovial in vloeibare stikstof op te slaan om later te ontdooien, is het verplicht om strenge veiligheidsmaatregelen in acht te nemen. Passende beschermende handschoenen en kleding zijn essentieel en het gebruik van een gezichtsmasker of veiligheidsbril is vereist tijdens het overbrengen van bevroren monsters naar of uit de tank met vloeibare stikstof. Dit is om het risico op letsel door mogelijke cryoviale explosies bij het verwijderen te beperken, wat kan resulteren in de projectie van scherpe fragmenten.

Garantie

Bij Cytion staan we achter de kwaliteit en levensvatbaarheid van onze producten.
We garanderen dat onze cellen levensvatbaar zijn bij het begin van de kweek gedurende 60 dagen na verzending vanuit onze faciliteiten.
We verzekeren dat alle materialen voldoen aan de specificaties beschreven in het analysecertificaat en/of productblad
Raadpleeg voor volledige informatie onze <a href=""/Wie-zijn-wij/Garantie/"" hreflang=""x-default"">Garantieverklaring

Er is een overeenkomst inzake materiaaloverdracht vereist	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