B-LCL-CDG1

302012

INFORMAÇÕES GERAIS

Descrição

A B-LCL-CDG1 é uma linha celular de linfócitos B transformada por EBV derivada de um doente diagnosticado com PMM2-CDG, uma doença congénita da glicosilação (CDG). Esta doença metabólica rara resulta de mutações no gene *PMM2*, que codifica a fosfomanomutase 2 (PMM2), uma enzima essencial na via da glicosilação. As mutações no *PMM2* perturbam a síntese de cadeias de oligossacáridos glicosilados, levando a uma glicosilação defeituosa de várias glicoproteínas e glicoesfingolípidos nos tecidos e no sangue. A doença é caracterizada por manifestações multissistémicas, afectando frequentemente as funções neurológicas, hepáticas e endócrinas. Sendo uma linha celular linfoblastóide transformada pelo EBV, a B-LCL-CDG1 constitui um modelo in vitro valioso para o estudo das consequências moleculares e celulares da deficiência de *PMM2*. Esta linha celular pode ser utilizada para investigar defeitos de glicosilação, a atividade da enzima PMM2 e potenciais intervenções terapêuticas, incluindo a correção genética e a suplementação com substrato. A B-LCL-CDG1, juntamente com outras linhas celulares derivadas de pacientes com CDG, constitui um recurso crucial para a compreensão da fisiopatologia das CDGs e para a avaliação de novas estratégias de tratamento para estas doenças.

Tecido	Sangue periférico
Doença	Perturbações congénitas da glicosilação
Local da metástase	Não aplicável (LCL B transformada pelo EBV; não metastática)

Aplicações

Genotipagem dos efeitos das CDG nas células imunitárias. Testes funcionais (por exemplo, antigénios de superfície das células B). Teste de medicamentos citotóxicos. Análise mutacional. Análise dos mecanismos apoptóticos. Tipagem HLA. Impacto da glicosilação defeituosa de glicoproteínas celulares distintas em diversas funções.

CLASSIFICAÇÃO

Organismo	Humano
Sexo	Feminino
Propriedades de crescimento	Suspensão
Estatuto em matéria de OGM	GMO-S2

Detalhes sobre o estatuto dos 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.

Nível de biossegurança	2

CARACTERÍSTICAS

Morfologia	Células redondas
Tipo de célula	Linfócito B

IDENTIFICADORES

Referência

B-LCL-CDG1 (número de catálogo 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

Número de identificação fiscal do NCBI	9606
Cellosaurus	Not assigned

EXPRESSÃO E SUSCETIBILIDADE

Vírus

Transformante: EBV

MANUSEAMENTO E CULTURA

Meio de cultura

RPMI 1640, com: 2,0 mM de glutamina estável, com: 2,0 g/L NaHCO3 (número de artigo Cytion 820700a)

Atmosfera de incubação	37°C, 5%CO2, atmosfera humidificada.

Suplementos

Completar o meio com 10% de FBS inactivado pelo calor

Subcultura

Mantenha as culturas adicionando ou substituindo periodicamente o meio. Inicie as culturas com uma densidade de 2 x 10^5 células/ml e mantenha a concentração celular dentro da faixa de 1 x 10^5 a 5 x 10^5 células/ml para um crescimento ideal.

Renovação de fluidos	Quando a cor média se torna amarela

Descongelamento e cultura

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.

CONTROLO DE QUALIDADE E CRIOPRESERVAÇÃO

Esterilidade

A contaminação por micoplasma é excluída utilizando ensaios baseados em PCR e métodos de deteção de micoplasma baseados em luminescência.
Para garantir que não há contaminação bacteriana, fúngica ou de leveduras, as culturas de células são sujeitas a inspecções visuais diárias.

Meio de congelação	Como meio de criopreservação, utilizamos um meio de crescimento completo (incluindo FBS) + 10% DMSO para uma viabilidade pós-descongelamento adequada, ou CM-1 (número de catálogo Cytion 800100), que inclui osmoprotectores optimizados e estabilizadores metabólicos para melhorar a recuperação e reduzir o stress induzido pela crio.

Condições de armazenamento

Para conservação a longo prazo, colocar os frascos em azoto líquido em fase de vapor a uma temperatura entre -150 e -196 °C. O armazenamento a -80 °C é aceitável apenas como um curto passo intermédio antes da transferência para azoto líquido.

Condições de envio

As linhas celulares criopreservadas são expedidas em gelo seco em embalagens validadas e isoladas com refrigerante suficiente para manter aproximadamente -78 °C durante o transporte. Aquando da receção, inspecionar imediatamente o recipiente e transferir sem demora os frascos para um local de armazenamento adequado.

DOADOR

Etnia	Caucasiano

ASPECTOS LEGAIS E DE SEGURANÇA

Precauções de segurança

Quando se planeia armazenar um criovial em nitrogénio líquido para descongelação futura, é obrigatório aderir a medidas de segurança rigorosas. Luvas e vestuário de proteção adequados são essenciais, e a utilização de uma máscara facial ou óculos de segurança é necessária durante a transferência de amostras congeladas para ou do tanque de nitrogénio líquido. Isto destina-se a mitigar o risco de ferimentos provocados por potenciais explosões de crioviais após a remoção, que podem resultar na projeção de fragmentos afiados.

Garantia

Na Cytion, nós garantimos a qualidade e a viabilidade de nossos produtos.
Garantimos que nossas células serão viáveis no início da cultura por 60 dias após o envio de nossas instalações.
Asseguramos que todos os materiais estão em conformidade com as especificações descritas no Certificado de Análise e/ou Folha de Produto
Para mais informações, consulte a nossa <a href=""/Who-we-are/Warranty/"" hreflang=""x-default"">Declaração de Garantia

É necessário um Acordo de Transferência de Material	Yes