B-LCL-CDG1

302012

GENERAL INFORMATION

Description

A B-LCL-CDG1 é uma linhagem celular de linfócitos B transformada pelo EBV, derivada de um paciente diagnosticado com PMM2-CDG, uma doença congênita da glicosilação (CDG). Essa doença metabólica rara decorre de mutações no gene *PMM2*, que codifica a fosfomanomutase 2 (PMM2), uma enzima essencial na via da glicosilação. Mutações no *PMM2* interrompem a síntese de cadeias de oligossacarídeos glicosilados, levando à glicosilação defeituosa de várias glicoproteínas e glicoesfingolipídios nos tecidos e no sangue. A doença é caracterizada por manifestações multissistêmicas, afetando frequentemente as funções neurológicas, hepáticas e endócrinas. Como uma linhagem celular linfoblastoide transformada pelo EBV, a B-LCL-CDG1 oferece um valioso modelo in vitro para o estudo das consequências moleculares e celulares da deficiência de *PMM2*. Essa linhagem celular pode ser utilizada para investigar defeitos de glicosilação, a atividade enzimática da PMM2 e possíveis intervenções terapêuticas, incluindo correção gênica e suplementação de substratos. A B-LCL-CDG1, juntamente com outras linhagens celulares derivadas de pacientes com CDG, serve como um recurso crucial para compreender a fisiopatologia das CDGs e avaliar novas estratégias de tratamento para essas doenças.

Tissue	Sangue periférico
Disease	Distúrbios congênitos da glicosilação
Metastatic site	Não aplicável (LCL de células B transformadas pelo EBV; não metastático)

Applications

Genotipagem dos efeitos da CDG em células imunes. Testes funcionais (por exemplo, antígenos de superfície das células B). Testes com drogas citotóxicas. Análise mutacional. Análise dos mecanismos de apoptose. Tipagem HLA. Impacto da glicosilação defeituosa de distintas glicoproteínas celulares em diversas funções.

CLASSIFICATION

Organism	Human
Sex	Female
Growth properties	Suspension
GMO status	GMO-S2

GMO status details

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.

Biosafety level	2

CHARACTERISTICS

Morphology	Células redondas
Cell type	Linfócito B

IDENTIFIERS

Citation

B-LCL-CDG1 (número de catálogo da 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

NCBI TaxID	9606
Cellosaurus	Not assigned

EXPRESSION AND SUSCEPTIBILITY

Viruses

Transformante: EBV

HANDLING AND CULTURE

Culture medium

RPMI 1640, com 2,0 mM de glutamina estável e 2,0 g/L de $NaHCO_3$ (número de artigo da Cytion: 820700a)

Incubation atmosphere	37 °C, 5% de CO_2, atmosfera umidificada.

Supplements

Adicione ao meio 10% de FBS inativado por calor

Subculturing

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 na faixa de 1 x 10^5 a 5 x 10^5 células/ml para um crescimento ideal.

Fluid renewal	Quando a cor média se transformou em amarelo

Thawing and culturing

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.

QUALITY CONTROL AND CRYOPRESERVATION

Sterility

A contaminação por micoplasma é descartada por meio de ensaios baseados em PCR e de métodos de detecção de micoplasma baseados em luminescência.
Para garantir que não haja contaminação por bactérias, fungos ou leveduras, as culturas celulares são submetidas a inspeções visuais diárias.

Freeze medium	Como meio de criopreservação, utilizamos meio de crescimento completo (incluindo FBS) + 10% de DMSO para garantir viabilidade adequada após o descongelamento, ou CM-1 (número de catálogo da Cytion 800100), que inclui osmoprotetores e estabilizadores metabólicos otimizados para melhorar a recuperação e reduzir o estresse induzido pela criopreservação.

Storage conditions

Para preservação a longo prazo, coloque os frascos em nitrogênio líquido em fase de vapor a uma temperatura entre aproximadamente −150 e −196 °C. O armazenamento a −80 °C é aceitável apenas como uma etapa intermediária de curta duração antes da transferência para o nitrogênio líquido.

Shipping conditions

As linhagens celulares criopreservadas são enviadas em gelo seco, em embalagens isoladas e validadas, com refrigerante suficiente para manter a temperatura em aproximadamente −78 °C durante todo o transporte. Ao receber a remessa, inspecione o recipiente imediatamente e transfira os frascos sem demora para o local de armazenamento adequado.

DONOR

Ethnicity	caucasiano

LEGAL AND SAFETY

Safety precautions

Ao planejar o armazenamento de um criotubo em nitrogênio líquido para descongelamento futuro, é obrigatório seguir medidas de segurança rigorosas. É essencial o uso de luvas e roupas de proteção adequadas, além do uso obrigatório de máscara facial ou óculos de proteção durante a transferência de amostras congeladas para dentro ou para fora do tanque de nitrogênio líquido. Isso visa mitigar o risco de ferimentos decorrentes de possíveis explosões dos criotubos durante a remoção, o que pode resultar na projeção de fragmentos pontiagudos.

Warranty

Na Cytion, garantimos a qualidade e a viabilidade de nossos produtos.
Garantimos que nossas células permanecerão 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 na Ficha Técnica do Produto.
Para obter todos os detalhes, consulte nossa
Declaração de Garantia.

Material Transfer Agreement required	Yes