B-LCL-CDG1

302012

GENERAL INFORMATION

Description

B-LCL-CDG1 □一種源自被診斷為 PMM2-CDG（一種先天性糖基化障礙，簡稱 CDG）患者的 EBV 轉化 B 淋巴細胞系。 這種罕見的代謝性疾病源於 *PMM2* 基因的突變，該基因編碼磷酸甘露糖轉化酶 2（PMM2），這□糖基化途徑中一種不可或缺的酶。 *PMM2* 基因的突變會干擾糖基化寡糖鏈的合成，導致組織和血液中各種糖蛋白及糖鞘脂的糖基化過程出現缺陷。此疾病以多系統性表現為特徵，常影響神經、肝臟及內分泌功能。

作為一種經 EBV 轉化而成的淋巴母細胞樣細胞系，B-LCL-CDG1 為研究 *PMM2* 缺乏所導致的分子與細胞層面後果，提供了一個極具價值的體外模型。 此細胞系可用於研究糖基化缺陷、PMM2 酶活性，以及潛在的治療干預措施，包括基因矯正與底物補充。 B-LCL-CDG1 與其他源自 CDG 患者的細胞系一同，成為理解 CDG 病理生理學及評估這些疾病新型治療策略的重要資源。

Tissue	外周血
Disease	先天性糖基化異常
Metastatic site	不適用（EBV 轉化性 B 細胞淋巴細胞樣細胞瘤；非轉移性）

Applications

免疫細胞中 CDG 效應的基因分型。功能檢測（例如 B 細胞表面抗原）。細胞毒性藥物檢測。突變分析。凋亡機制分析。 HLA 分型。特定細胞糖蛋白糖基化缺陷對各種功能之影響。

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	圓形細胞
Cell type	B 淋巴細胞

IDENTIFIERS

Citation

B-LCL-CDG1（Cytion 型號 302012）

NCBI TaxID	9606
Cellosaurus	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

EXPRESSION AND SUSCEPTIBILITY

Viruses

轉化體：EBV

HANDLING AND CULTURE

Culture medium

RPMI 1640，含 2.0 mM 穩定谷氨醯胺，含 2.0 g/L $NaHCO_3$（Cytion 產品編號 820700a）

Incubation atmosphere	37°C，5% CO_2，加濕環境。

Supplements

在培養基中加入 10% 經熱滅活的胎牛血清

Subculturing

透過定期添加或更換培養基來維持培養。起始培養時，細胞密度應為 2×10^5 個細胞/毫升，並將細胞濃度維持在 1×10^5 至 5×10^5 個細胞/毫升的範圍內，以達到最佳生長效果。

Fluid renewal	當那中等色調轉為黃色時

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

透過基於 PCR 的檢測及基於發光原理的支原體檢測方法，排除支原體污染的可能性。
為確保無細菌、真菌或酵母菌污染，每日均會對細胞培養物進行目視檢查。

Freeze medium	作為冷凍保存培養基，我們使用完全生長培養基（含 FBS）+ 10% DMSO 以確保解凍後的存活率，或使用 CM-1（Cytion 型號 800100），該培養基含有經優化的滲透保護劑和代謝穩定劑，可提升細胞恢復率並減輕冷凍誘導的壓力。

Storage conditions

若需長期保存，請將試管置於溫度約為 −150 至 −196 °C 的氣相液氮中。僅在轉移至液氮之前，可將試管暫時存放於 −80 °C 環境中，作為短期過渡步驟。

Shipping conditions

冷凍保存的細胞系會以乾冰冷藏，並裝於經驗證的隔熱包裝中，包裝內含有足夠的冷媒，以確保在運輸過程中溫度維持在約 −78 °C。收到貨物後，請立即檢查容器，並盡快將試管轉移至適當的儲存場所。

DONOR

Ethnicity	高加索人

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

LEGAL AND SAFETY

Safety precautions
若計劃將低溫試管存放在液態氮中以供日後解凍，必須嚴格遵守相關安全措施。 必須穿戴適當的防護手套和防護服，且在將冷凍樣本移入或移出液氮罐時，必須佩戴口罩或安全護目鏡。此舉旨在降低因取出時冷凍試管可能發生爆炸而導致受傷的風險，此類爆炸可能造成尖銳碎片飛濺。

Warranty

在 Cytion，我們對產品的品質與存活率提供保障。
我們保證，自本公司設施出貨後
60 天內，我們的細胞在培養開始時仍具存活能力。
我們保證所有材料均符合
分析證明書及／或產品說明書中所載的規格。
詳情請參閱我們的
《保固聲明》。

Material Transfer Agreement required 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

3 / 3