B-LCL-CDG1

302012

GENERAL INFORMATION

Description

B-LCL-CDG1 es una línea celular de linfocitos B transformados por el VEB, derivada de un paciente diagnosticado con PMM2-CDG, un trastorno congénito de la glicosilación (CDG). Este trastorno metabólico poco común se debe a mutaciones en el gen *PMM2*, que codifica la fosfomanomutasa 2 (PMM2), una enzima esencial en la vía de la glicosilación. Las mutaciones en *PMM2* interrumpen la síntesis de cadenas de oligosacáridos glicosilados, lo que conduce a una glicosilación defectuosa de diversas glicoproteínas y glicoesfingolípidos en los tejidos y la sangre. El trastorno se caracteriza por manifestaciones multisistémicas, que a menudo afectan las funciones neurológicas, hepáticas y endocrinas.
Como línea celular linfoblastoide transformada por el virus de Epstein-Barr (VEB), la B-LCL-CDG1 ofrece un valioso modelo in vitro para estudiar las consecuencias moleculares y celulares de la deficiencia de *PMM2*. Esta línea celular puede utilizarse para investigar los defectos de glicosilación, la actividad enzimática de PMM2 y posibles intervenciones terapéuticas, incluyendo la corrección génica y la suplementación con sustratos. La B-LCL-CDG1, junto con otras líneas celulares derivadas de pacientes con CDG, constituye un recurso crucial para comprender la fisiopatología de las CDG y evaluar nuevas estrategias de tratamiento para estos trastornos.

Tissue	Sangre periférica
Disease	Trastornos congénitos de la glicosilación
Metastatic site	No aplicable (LCL-B transformada por el VEB; no metastásica)

Applications

Genotipificación de los efectos de la CDG en las células inmunitarias. Pruebas funcionales (p. ej., antígenos de superficie de las células B). Pruebas con fármacos citotóxicos. Análisis de mutaciones. Análisis de los mecanismos de apoptosis. Tipificación del HLA. Impacto de la glicosilación defectuosa de distintas glicoproteínas celulares en diversas funciones.

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	Linfocito B

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

IDENTIFIERS

Citation

B-LCL-CDG1 (número de catálogo de Cytion 302012)

NCBI TaxID	9606
Cellosaurus	Not assigned

EXPRESSION AND SUSCEPTIBILITY

Viruses

Transformante: EBV

HANDLING AND CULTURE

Culture medium

RPMI 1640, con 2,0 mM de glutamina estable y 2,0 g/L de $NaHCO_3$ (número de artículo de Cytion: 820700a)

Incubation atmosphere	37 °C, 5 % de CO_2, atmósfera humidificada.

Supplements

Añade al medio un 10 % de suero fetal bovino (FBS) inactivado por calor

Subculturing

Mantenga los cultivos agregando o reemplazando el medio periódicamente. Inicie los cultivos con una densidad de 2×10^5 células/ml y mantenga la concentración celular dentro del rango de 1×10^5 a 5×10^5 células/ml para lograr un crecimiento óptimo.

Fluid renewal	Una vez que el color medio se volvió amarillo

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

Se descarta la contaminación por micoplasmas mediante ensayos basados en PCR y métodos de detección de micoplasmas basados en luminiscencia.
Para garantizar que no haya contaminación bacteriana, fúngica o por levaduras, los cultivos celulares se someten a inspecciones visuales diarias.

Freeze medium	Como medio de criopreservación, utilizamos un medio de crecimiento completo (que incluye FBS) + 10 % de DMSO para garantizar una viabilidad adecuada tras la descongelación, o CM-1 (número de catálogo de Cytion 800100), que incluye osmoprotectores y estabilizadores metabólicos optimizados para mejorar la recuperación y reducir el estrés inducido por la criopreservación.

Storage conditions

Para la conservación a largo plazo, coloque los viales en nitrógeno líquido en fase de vapor a una temperatura de entre −150 y −196 °C, aproximadamente. El almacenamiento a −80 °C solo es aceptable como un paso intermedio breve antes de transferirlos al nitrógeno líquido.

Shipping conditions

Las líneas celulares criopreservadas se envían en hielo seco, en un embalaje aislante validado que contiene suficiente refrigerante para mantener una temperatura de aproximadamente −78 °C durante todo el transporte. Al recibir el envío, revise el contenedor de inmediato y traslade los viales sin demora al lugar de almacenamiento adecuado.

DONOR

Ethnicity	caucásico

LEGAL AND SAFETY

Safety precautions

Cuando se planea almacenar un criovial en nitrógeno líquido para su descongelación futura, es obligatorio cumplir con estrictas medidas de seguridad. Es esencial contar con guantes y ropa de protección adecuados, y se requiere el uso de una mascarilla o lentes de seguridad durante la transferencia de muestras congeladas hacia o desde el tanque de nitrógeno líquido. Esto tiene como objetivo mitigar el riesgo de lesiones por posibles explosiones de los criotubos al retirarlos, lo que puede provocar la proyección de fragmentos afilados.

Warranty

En Cytion, respaldamos la calidad y la viabilidad de nuestros productos.
Garantizamos que nuestras células serán viables al inicio del cultivo durante
60 días a partir de la fecha de envío desde nuestras instalaciones.
Aseguramos que todos los materiales cumplen con las especificaciones descritas en el
Certificado de Análisis y/o la Ficha del Producto.
Para obtener más detalles, consulte nuestra
Declaración de garantía.

Material Transfer Agreement required	Yes