B-LCL-CDG1

302012

INFORMATIONS GÉNÉRALES

Description

B-LCL-CDG1 est une lignée cellulaire de lymphocytes B transformée par l'EBV et dérivée d'un patient atteint de PMM2-CDG, un trouble congénital de la glycosylation (CDG). Ce trouble métabolique rare est dû à des mutations du gène *PMM2*, qui code pour la phosphomannomutase 2 (PMM2), une enzyme essentielle dans la voie de la glycosylation. Les mutations du gène *PMM2* perturbent la synthèse des chaînes d'oligosaccharides glycosylés, ce qui entraîne une glycosylation défectueuse de diverses glycoprotéines et glycosphingolipides dans les tissus et le sang. Cette maladie se caractérise par des manifestations multisystémiques, affectant souvent les fonctions neurologiques, hépatiques et endocriniennes.
En tant que lignée cellulaire lymphoblastoïde transformée par l'EBV, B-LCL-CDG1 constitue un modèle in vitro précieux pour l'étude des conséquences moléculaires et cellulaires de la déficience en *PMM2*. Cette lignée cellulaire peut être utilisée pour étudier les défauts de glycosylation, l'activité enzymatique de PMM2 et les interventions thérapeutiques potentielles, y compris la correction génétique et la supplémentation en substrat. B-LCL-CDG1, ainsi que d'autres lignées cellulaires dérivées de patients atteints de CDG, constituent une ressource cruciale pour comprendre la pathophysiologie des CDG et évaluer de nouvelles stratégies de traitement de ces maladies.

Tissu	Sang périphérique
Maladie	Troubles congénitaux de la glycosylation
Site métastatique	Sans objet (LCL B transformée par l'EBV ; non métastatique)

Applications

Génotypage des effets des CDG dans les cellules immunitaires. Tests fonctionnels (par exemple, antigènes de surface des cellules B). Test de médicaments cytotoxiques. Analyse mutationnelle. Analyse des mécanismes apoptotiques. Typage HLA. Impact de la glycosylation défectueuse de glycoprotéines cellulaires distinctes sur diverses fonctions.

CLASSIFICATION

Organisme	Humain
Sexe	Femme
Propriétés de croissance	Suspension
Statut OGM	GMO-S2

Informations détaillées sur le statut 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.

Niveau de biosécurité	2

CARACTÉRISTIQUES

Morphologie	Cellules rondes
Type de cellule	Lymphocyte 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

IDENTIFIANTS

Référence

B-LCL-CDG1 (numéro de catalogue 302012 de Cytion)

Numéro d'identification fiscale NCBI	9606
Cellosaurus	Not assigned

EXPRESSION ET SENSIBILITÉ

Virus

Transformant : EBV

MANIPULATION ET CULTURE

Milieu de culture

RPMI 1640, w : 2.0 mM Glutamine stable, w : 2.0 g/L NaHCO3 (numéro d'article Cytion 820700a)

Atmosphère d'incubation	37°C, 5%CO2, atmosphère humidifiée.

Compléments alimentaires

Compléter le milieu avec 10 % de FBS inactivé à la chaleur

Repiquage

Entretenez les cultures en ajoutant ou en remplaçant périodiquement le milieu. Démarrez les cultures avec une densité de 2 x 10^5 cellules/ml et maintenez la concentration cellulaire dans une fourchette comprise entre 1 x 10^5 et 5 x 10^5 cellules/ml pour une croissance optimale.

Renouvellement des fluides	Une fois que la couleur moyenne a viré au jaune

Décongélation et mise en culture

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.

CONTRÔLE QUALITÉ ET CRYOCONSERVATION

Stérilité

La contamination par les mycoplasmes est exclue à l'aide de tests basés sur la PCR et de méthodes de détection des mycoplasmes basées sur la luminescence.
Pour s'assurer de l'absence de contamination bactérienne, fongique ou levurienne, les cultures cellulaires font l'objet d'inspections visuelles quotidiennes.

Milieu de congélation	Comme milieu de cryoconservation, nous utilisons un milieu de croissance complet (comprenant du FBS) + 10 % de DMSO pour une viabilité adéquate après décongélation, ou CM-1 (numéro de catalogue 800100 de Cytion), qui comprend des osmoprotectants et des stabilisateurs métaboliques optimisés pour améliorer la récupération et réduire le stress induit par la cryogénisation.

Conditions de stockage

Pour une conservation à long terme, placer les flacons dans de l'azote liquide en phase vapeur à une température comprise entre -150 et -196 °C environ. Le stockage à -80 °C n'est acceptable qu'en tant qu'étape intermédiaire de courte durée avant le transfert dans l'azote liquide.

Conditions de livraison

Les lignées cellulaires cryoconservées sont expédiées sur glace sèche dans des emballages isolés et validés, avec suffisamment de réfrigérant pour maintenir une température d'environ -78 °C tout au long du transport. À la réception, inspecter immédiatement le conteneur et transférer sans délai les flacons dans un lieu de stockage approprié.

DONATEUR

Origine ethnique	Caucasien

ASPECTS JURIDIQUES ET SÉCURITÉ

Consignes de sécurité

Lorsque l'on envisage de stocker un cryovial dans l'azote liquide en vue d'une décongélation ultérieure, il est obligatoire de respecter des mesures de sécurité rigoureuses. Des gants et des vêtements de protection appropriés sont indispensables, et l'utilisation d'un masque facial ou de lunettes de sécurité est requise pendant le transfert des échantillons congelés vers ou depuis le réservoir d'azote liquide. Ceci afin de réduire le risque de blessures dues à l'explosion potentielle des cryoviaux lors de leur retrait, qui peut entraîner la projection de fragments tranchants.

Garantie

Chez Cytion, nous nous portons garants de la qualité et de la viabilité de nos produits.
Nous garantissons que nos cellules seront viables au début de la culture pendant 60 jours après l'expédition de nos installations.
Nous assurons que tous les matériaux sont conformes aux spécifications décrites dans le certificat d'analyse et/ou la fiche produit
Pour plus de détails, veuillez consulter notre <a href=""/Who-we-are/Warranty/"" hreflang=""x-default""> Déclaration de garantie

Un accord de transfert de matériel est requis	Yes