B-LCL-CDG1

302012

GENERAL INFORMATION

Description

La lignée cellulaire B-LCL-CDG1 est une lignée de lymphocytes B transformés par le virus d'Epstein-Barr (VEB), dérivée d'un patient chez qui on a diagnostiqué une PMM2-CDG, un trouble congénital de la glycosylation (CDG). Ce trouble métabolique rare résulte de mutations dans le gène *PMM2*, qui code pour la phosphomannomutase 2 (PMM2), une enzyme essentielle de la voie de glycosylation. Les mutations du gène *PMM2* perturbent la synthèse des chaînes d'oligosaccharides glycosylées, 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, la lignée B-LCL-CDG1 constitue un modèle in vitro précieux pour l'étude des conséquences moléculaires et cellulaires d'un déficit en *PMM2*. Cette lignée cellulaire peut être utilisée pour étudier les anomalies de glycosylation, l'activité enzymatique de la PMM2 et les interventions thérapeutiques potentielles, notamment la correction génétique et la supplémentation en substrats. La lignée B-LCL-CDG1, tout comme d'autres lignées cellulaires dérivées de patients atteints de CDG, constitue une ressource essentielle pour comprendre la physiopathologie des CDG et évaluer de nouvelles stratégies de traitement pour ces troubles.

Tissue	Sang périphérique
Disease	Troubles congénitaux de la glycosylation
Metastatic site	Sans objet (LCL-B transformée par l'EBV; non métastatique)

Applications

Génotypage des effets de la CDG dans les cellules immunitaires. Tests fonctionnels (p. ex., antigènes de surface des cellules B). Évaluation des médicaments cytotoxiques. Analyse des mutations. Analyse des mécanismes d'apoptose. Typage HLA. Impact d'une glycosylation défectueuse de différentes glycoprotéines cellulaires sur diverses fonctions.

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	Cellules rondes
Cell type	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

IDENTIFIERS

Citation

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

NCBI TaxID	9606
Cellosaurus	Not assigned

EXPRESSION AND SUSCEPTIBILITY

Viruses

Transformant : EBV

HANDLING AND CULTURE

Culture medium

RPMI 1640, contenant 2,0 mM de glutamine stable et 2,0 g/L de $NaHCO_3$ (numéro d'article Cytion 820700a)

Incubation atmosphere	37 °C, 5 % de CO_2, atmosphère humidifiée.

Supplements

Ajouter au milieu 10 % de sérum fœtal bovin (FBS) inactivé par la chaleur

Subculturing

Entretenir les cultures en ajoutant ou en remplaçant périodiquement le milieu de culture. Démarrer les cultures à une densité de 2×10^5 cellules/ml et maintenir la concentration cellulaire dans une fourchette comprise entre 1×10^5 et 5×10^5 cellules/ml pour une croissance optimale.

Fluid renewal	Une fois que la couleur moyenne est devenue jaune

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

La contamination par les mycoplasmes est exclue à l'aide de tests basés sur la PCR et de méthodes de détection des mycoplasmes par luminescence.
Afin de s’assurer qu’il n’y a aucune contamination bactérienne, fongique ou par des levures, les cultures cellulaires font l’objet d’inspections visuelles quotidiennes.

Freeze medium	Comme milieu de cryoconservation, nous utilisons un milieu de croissance complet (contenant du sérum fœtal bovin) + 10 % de DMSO pour assurer une viabilité adéquate après décongélation, ou du CM-1 (référence Cytion 800100), qui contient des osmoprotecteurs et des stabilisateurs métaboliques optimisés pour améliorer la récupération et réduire le stress induit par la cryoconservation.

Storage conditions

Pour une conservation à long terme, placez les flacons dans de l’azote liquide en phase vapeur à une température comprise entre environ −150 et −196 °C. L’entreposage à −80 °C n’est acceptable qu’à titre d’étape intermédiaire de courte durée avant le transfert dans l’azote liquide.

Shipping conditions

Les lignées cellulaires cryoconservées sont expédiées dans de la glace sèche, dans un emballage isotherme validé contenant suffisamment de réfrigérant pour maintenir une température d’environ −78 °C pendant tout le transport. À la réception, inspectez immédiatement le conteneur et transférez sans délai les flacons dans un lieu de stockage approprié.

DONOR

Ethnicity	caucasien

LEGAL AND SAFETY

Safety precautions

Lorsqu’on prévoit entreposer un cryotube dans de l’azote liquide en vue d’une décongélation ultérieure, il est impératif de respecter des mesures de sécurité rigoureuses. Le port de gants et de vêtements de protection appropriés est essentiel, et l’utilisation d’un masque facial ou de lunettes de protection est obligatoire lors du transfert d’échantillons congelés vers ou depuis le réservoir d’azote liquide. Cette précaution vise à réduire le risque de blessure causé par d’éventuelles explosions de cryotubes lors de leur retrait, pouvant entraîner la projection de fragments coupants.

Warranty

Chez Cytion, nous garantissons la qualité et la viabilité de nos produits.
Nous garantissons que nos cellules seront viables au début de la culture pendant 60 jours à compter de leur expédition depuis nos installations.
Nous assurons que tous les matériaux sont conformes aux spécifications décrites dans le certificat d’analyse et/ou la fiche technique du produit.
Pour plus de détails, veuillez consulter notre déclaration de garantie.

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