

## Cellules B-LCL-CDG3 | 302014

## Renseignements généraux

## Description

B-LCL-CDG3 est une lignée cellulaire de lymphocytes B transformés par l'EBV, dérivée d'un patient atteint de PMM2-CDG, un trouble congénital de la glycosylation (CDG) causé par des mutations du gène \*PMM2\*. Le gène PMM2 code pour la phosphomannomutase 2, une enzyme clé de la voie de la N-glycosylation, responsable de la conversion du mannose-6-phosphate en mannose-1-phosphate. Les déficiences en PMM2 entraînent une altération de la glycosylation de plusieurs glycoprotéines et glycolipides, ce qui se traduit par un large éventail de manifestations cliniques, notamment des dysfonctionnements neurologiques, hépatiques et endocriniens.

En tant que lignée cellulaire B immortalisée par l'EBV, la lignée B-LCL-CDG3 constitue un modèle in vitro précieux pour l'étude des effets moléculaires des mutations du gène \*PMM2\*. Cette lignée cellulaire peut être utilisée pour analyser les anomalies de glycosylation, étudier l'activité enzymatique de la PMM2 et tester des stratégies thérapeutiques potentielles, telles que les traitements visant à stimuler l'activité enzymatique ou la supplémentation en substrats. La lignée B-LCL-CDG3, ainsi que d'autres modèles cellulaires dérivés de patients atteints de CDG, contribue à faire progresser la recherche sur la physiopathologie de la CDG et le développement de traitements.

## Organism

Humain

## 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 des troubles du métabolisme des glucides (CDG) dans les cellules immunitaires, tests fonctionnels (p. ex. antigènes de surface des cellules B), évaluation de médicaments cytotoxiques. Analyse des mutations, analyse des mécanismes d'apoptose, typage HLA, impact d'une glycosylation défectueuse de différentes glycoprotéines cellulaires sur diverses fonctions.

## Caractéristiques

## Gender

Femme

## Ethnicity

caucasien

## Morphology

Cellules rondes

## Cell type

Lymphocyte B

## Growth properties

Suspension, tableau de bord

## Cellules B-LCL-CDG3 | 302014

## Données réglementaires

|                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|-----------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Citation</b>             | B-LCL-CDG3 (numéro de catalogue Cytion 302014)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| <b>Biosafety level</b>      | 2                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| <b>NCBI_TaxID</b>           | 9606                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| <b>CellosaurusAccession</b> | Non attribué                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
| <b>GMO Status</b>           | GMO-S2 : Cette lignée cellulaire B (B-LCL) contient un épisode de l'EBV maintenu de façon stable, codant pour des gènes de la phase latente virale (EBNA-1/-2/-3, LMP-1/-2). L'EBV est classé parmi les agents pathogènes du groupe de risque 2; un confinement de niveau BSL-2 est requis. Cette classification s'applique en Allemagne; la réglementation peut varier ailleurs. |

## Données biomoléculaires

|                |                    |
|----------------|--------------------|
| <b>Viruses</b> | Transformant : EBV |
|----------------|--------------------|

## Manipulation

|                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|---------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Culture Medium</b>     | RPMI 1640, contenant 2,0 mM de glutamine stable et 2,0 g/L de NaHCO <sub>3</sub> (numéro d'article Cytion 820700a)                                                                                                                                                                                                                                                                                |
| <b>Supplements</b>        | Ajouter au milieu 10 % de sérum fœtal bovin (FBS) inactivé par la chaleur                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| <b>Subculturing</b>       | Entretenir les cultures en ajoutant ou en remplaçant périodiquement le milieu de culture. Démarrer les cultures à une densité de $2 \times 10^5$ cellules/ml et maintenir la concentration cellulaire dans une fourchette comprise entre $1 \times 10^5$ et $5 \times 10^5$ cellules/ml pour une croissance optimale.                                                                             |
| <b>Fluid renewal</b>      | Une fois que la couleur moyenne est devenue jaune                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| <b>Post-Thaw Recovery</b> | Moyen                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| <b>Freeze medium</b>      | 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. |

### Cellules B-LCL-CDG3 | 302014

#### Thawing and Culturing Cells

1. Assurez-vous que le flacon reste bien congelé à la livraison, car les cellules sont expédiées sur de la glace sèche afin de maintenir des températures optimales pendant le transport.
2. À la réception, conservez immédiatement le cryofiole à une température inférieure à -150 °C pour garantir la préservation de l'intégrité cellulaire, ou passez à l'étape 3 si une culture immédiate est nécessaire.
3. Pour une culture immédiate, décongelez rapidement le flacon en l'immergeant dans un bain-marie à 37 °C contenant de l'eau propre et un agent antimicrobien, en agitant doucement pendant 40 à 60 secondes jusqu'à ce qu'il ne reste qu'un petit morceau de glace.
4. Effectuez toutes les étapes suivantes dans des conditions stériles sous une hotte à flux laminaire, en désinfectant le cryotube avec de l'éthanol à 70 % avant de l'ouvrir.
5. Ouvrez avec précaution le flacon désinfecté et transférez la suspension cellulaire dans un tube à centrifuger de 15 ml contenant 8 ml de milieu de culture à température ambiante, en mélangeant délicatement.
6. Centrifuger le mélange à 300 x g pendant 3 minutes pour séparer les cellules, puis jeter avec précaution le surnageant contenant le milieu de congélation résiduel.
7. Remettre délicatement le culot cellulaire en suspension dans 10 ml de milieu de culture frais. Pour les cellules adhérentes, répartir la suspension dans deux flacons de culture T25; pour les cultures en suspension, transférer la totalité du milieu dans un seul flacon T25 afin de favoriser une interaction et une croissance cellulaires efficaces.
8. Respectez les protocoles de sous-culture établis pour assurer la croissance continue et le maintien de la lignée cellulaire, garantissant ainsi des résultats expérimentaux fiables.

#### Incubation Atmosphere

37 °C, 5 %  $\text{CO}_2$ , atmosphère humidifiée.

#### 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.

#### 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.

**Cellules B-LCL-CDG3 | 302014**

**Contrôle de la qualité et analyse moléculaire**

**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.