

Células B-LCL-CDG1 | 302012**Información general****Description**

B-LCL-CDG1 es una línea celular de linfocitos B transformados por el VEB derivada de un paciente diagnosticado de PMM2-CDG, un trastorno congénito de la glicosilación (CDG). Este raro trastorno metabólico surge de 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 varias glicoproteínas y glicoesfingolípidos en tejidos y sangre. El trastorno se caracteriza por manifestaciones multisistémicas, que a menudo afectan a las funciones neurológicas, hepáticas y endocrinas.

Como línea celular linfoblastoide transformada por el VEB, B-LCL-CDG1 proporciona 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 de la enzima PMM2 y las posibles intervenciones terapéuticas, incluyendo la corrección génica y la suplementación de sustrato. 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.

Organism

Humano

Tissue

Sangre periférica

Disease

Trastornos congénitos de la glicosilación

Metastatic site

No aplicable (LCL-B transformada por el VEB; no metastásica)

Applications

Genotipado de efectos CDG en células inmunitarias. Pruebas funcionales (por ejemplo, antígenos de superficie de células B). Pruebas de fármacos citotóxicos. Análisis mutacional. Análisis de mecanismos apoptóticos. Tipificación HLA. Impacto de la glicosilación defectuosa de distintas glicoproteínas celulares en diversas funciones.

Características**Gender**

Mujer

Ethnicity

Caucásico

Morphology

Células redondas

Cell type

Linfocito B

Growth properties

Suspensión, Cluster

Células B-LCL-CDG1 | 302012**Datos reglamentarios**

Citation	B-LCL-CDG1 (número de catálogo de Cytion 302012)
Biosafety level	2
NCBI_TaxID	9606
CellosaurusAccession	Sin asignar
GMO Status	GMO-S2: Esta línea celular B-LCL contiene un episoma del VEB mantenido de forma estable que codifica genes de la fase latente viral (EBNA-1/-2/-3, LMP-1/-2). El VEB está clasificado como un patógeno del grupo de riesgo 2; se requiere un nivel de contención BSL-2. Esta clasificación es válida en Alemania; la normativa puede variar en otros países.

Datos biomoleculares

Viruses	Transformante: VEB
----------------	--------------------

Manejo de

Culture Medium	RPMI 1640, con: 2,0 mM de glutamina estable, con: 2,0 g/L de NaHCO ₃ (número de artículo de Cytion 820700a)
Supplements	Complementar el medio con un 10% de FBS inactivado por calor
Subculturing	Mantenga los cultivos añadiendo o sustituyendo periódicamente el medio. 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 un crecimiento óptimo.
Fluid renewal	Una vez que el color medio se convirtió en amarillo
Freeze medium	Como medio de criopreservación, utilizamos el medio de crecimiento completo (incluido FBS) + 10% DMSO para una viabilidad adecuada tras la descongelación, o CM-1 (número de catálogo 800100 de Cytion), que incluye osmoprotectores optimizados y estabilizadores metabólicos para mejorar la recuperación y reducir el estrés crioinducido.

Células B-LCL-CDG1 | 302012

Thawing and Culturing Cells

1. Confirme que el vial permanece profundamente congelado en el momento de la entrega, ya que las células se envían en hielo seco para mantener temperaturas óptimas durante el transporte.
2. Tras la recepción, almacene el criovial inmediatamente a temperaturas inferiores a -150°C para garantizar la conservación de la integridad celular, o proceda al paso 3 si se requiere el cultivo inmediato.
3. Para el cultivo inmediato, descongele rápidamente el vial sumergiéndolo en un baño de agua a 37°C con agua limpia y un agente antimicrobiano, agitando suavemente durante 40-60 segundos hasta que quede un pequeño grumo de hielo.
4. Realice todos los pasos siguientes en condiciones estériles en una campana de flujo, desinfectando el criovial con etanol al 70% antes de abrirlo.
5. Abrir con cuidado el vial desinfectado y transferir la suspensión celular a un tubo de centrifuga de 15 ml que contenga 8 ml de medio de cultivo a temperatura ambiente, mezclando suavemente.
6. Centrifugar la mezcla a $300 \times g$ durante 3 minutos para separar las células y desechar cuidadosamente el sobrenadante que contiene medio de congelación residual.
7. Resuspender suavemente el sedimento celular en 10 ml de medio de cultivo fresco. Para las células adherentes, dividir la suspensión entre dos matraces de cultivo T25; para los cultivos en suspensión, transferir todo el medio a un matraz T25 para promover la interacción y el crecimiento celular efectivos.
8. Siga los protocolos de subcultivo establecidos para el crecimiento y mantenimiento continuos de la línea celular, garantizando resultados experimentales fiables.

Incubation Atmosphere

37°C , 5% CO_2 , atmósfera humidificada.

Flask Coating

Ninguno

Freezing Procedure

Las líneas celulares crioconservadas se envían en hielo seco en envases validados y aislados con suficiente refrigerante para mantener aproximadamente -78°C durante el tránsito. A la recepción, inspeccione el envase inmediatamente y transfiera los viales sin demora al almacenamiento adecuado.

Shipping Conditions

Las líneas celulares crioconservadas se envían en hielo seco en envases validados y aislados con suficiente refrigerante para mantener aproximadamente -78°C durante el tránsito. A la recepción, inspeccione el envase inmediatamente y transfiera los viales sin demora al almacenamiento adecuado.

Células B-LCL-CDG1 | 302012

Storage Conditions

Para la conservación a largo plazo, coloque los viales en nitrógeno líquido en fase vapor a una temperatura aproximada de -150 a -196 °C. El almacenamiento a -80 °C sólo es aceptable como breve paso intermedio antes de la transferencia al nitrógeno líquido.

Control de calidad / Perfil genético / HLA

Sterility

La contaminación por micoplasma se excluye utilizando tanto ensayos basados en la PCR como métodos de detección de micoplasma basados en la luminiscencia.

Para garantizar la ausencia de contaminación bacteriana, fúngica o por levaduras, los cultivos celulares se someten a inspecciones visuales diarias.

Perfil de STR

Amelogenin: x,x
CSF1PO: 10,12
D13S317: 8,10
D16S539: 9,11
D5S818: 12,13
D7S820: 10,11
TH01: 8,9
TPOX: 9,11
vWA: 17,19
D3S1358: 15,18
D21S11: 31
D18S51: 15,19
Penta E: 10
Penta D: 11,12
D8S1179: 12
FGA: 20,22