

**Células B-LCL-CDG3 | 302014****Información general****Description**

B-LCL-CDG3 es una línea celular de linfocitos B transformados por el VEB derivada de un paciente con PMM2-CDG, un trastorno congénito de la glicosilación (CDG) causado por mutaciones en el gen \*PMM2\*. PMM2 codifica la fosfomanomutasa 2, una enzima clave en la vía de la N-glicosilación, responsable de convertir la manosa-6-fosfato en manosa-1-fosfato. Las deficiencias en PMM2 resultan en una glicosilación alterada de múltiples glicoproteínas y glicolípidos, lo que conduce a un amplio espectro de manifestaciones clínicas, incluyendo disfunción neurológica, hepática y endocrina.

Como línea celular B inmortalizada por el VEB, B-LCL-CDG3 sirve como un valioso modelo in vitro para estudiar los efectos moleculares de las mutaciones \*PMM2\*. Esta línea celular puede utilizarse para analizar defectos de glicosilación, investigar la actividad de la enzima PMM2 y probar posibles estrategias terapéuticas, como terapias de mejora de la enzima o suplementación de sustrato. B-LCL-CDG3, junto con otros modelos celulares derivados de pacientes con CDG, contribuye al avance de la investigación sobre la fisiopatología de la CDG y el desarrollo de tratamientos.

**Organism**

Humano

**Tissue**

Sangre periférica

**Disease**

Trastornos congénitos de la glicosilación

**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

**Datos reglamentarios**

**Células B-LCL-CDG3 | 302014****Citation** B-LCL-CDG3 (número de catálogo de Cytion 302014)**Biosafety level** 2**NCBI\_TaxID** 9606**Depositor** EMBL**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<sub>3</sub> (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  $2 \times 10^5$  células/ml y mantenga la concentración celular dentro del rango de  $1 \times 10^5$  a  $5 \times 10^5$  células/ml para un crecimiento óptimo.**Fluid renewal** Una vez que el color medio se convirtió en amarillo**Post-Thaw Recovery** Medio**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-CDG3 | 302014

### 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  $-150^{\circ}\text{C}$  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  $37^{\circ}\text{C}$  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

$37^{\circ}\text{C}$ , 5%  $\text{CO}_2$ , atmósfera humidificada.

### Flask Coating

Para una fijación y viabilidad óptimas tras la descongelación, recomendamos utilizar **matraces o placas recubiertos de colágeno**.

### Freezing Procedure

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

## Células B-LCL-CDG3 | 302014

### 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.

### 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:** 11,12  
**D13S317:** 8,12  
**D16S539:** 10,11  
**D5S818:** 11,12  
**D7S820:** 10,12  
**TH01:** 7,9,3  
**TPOX:** 8,9  
**vWA:** 16,18  
**D3S1358:** 16  
**D21S11:** 28,32.2  
**D18S51:** 12,14  
**Penta E:** 11,18  
**Penta D:** 10,11  
**D8S1179:** 13,16  
**FGA:** 21,23