

## Sel B-LCL-CDG1 | 302012

## Informasi umum

## Description

B-LCL-CDG1 adalah garis sel limfosit B yang ditransformasi EBV yang berasal dari pasien yang didiagnosis dengan PMM2-CDG, kelainan glikosilasi bawaan (CDG). Gangguan metabolisme yang langka ini muncul akibat mutasi pada gen \*PMM2\*, yang mengkode fosfomannomutase 2 (PMM2), enzim penting dalam jalur glikosilasi. Mutasi pada \*PMM2\* mengganggu sintesis rantai oligosakarida terlikosilasi, yang menyebabkan glikosilasi yang rusak pada berbagai glikoprotein dan glikosfingolipid dalam jaringan dan darah. Kelainan ini ditandai dengan manifestasi multisistemik, yang sering kali memengaruhi fungsi neurologis, hati, dan endokrin.

Sebagai garis sel limfoblastoid yang ditransformasi EBV, B-LCL-CDG1 menyediakan model in vitro yang berharga untuk mempelajari konsekuensi molekuler dan seluler dari defisiensi \*PMM2\*. Garis sel ini dapat digunakan untuk menyelidiki cacat glikosilasi, aktivitas enzim PMM2, dan intervensi terapeutik potensial, termasuk koreksi gen dan suplementasi substrat. B-LCL-CDG1, bersama dengan garis sel turunan pasien CDG lainnya, berfungsi sebagai sumber daya penting untuk memahami patofisiologi CDG dan mengevaluasi strategi pengobatan baru untuk gangguan ini.

## Organism

Manusia

## Tissue

Darah tepi

## Disease

Gangguan Bawaan Glikosilasi

## Metastatic site

Tidak berlaku (B-LCL yang mengalami transformasi akibat EBV; non-metastatik)

## Applications

Genotipe efek CDG pada sel imun. Pengujian fungsional (misalnya antigen permukaan sel B). Pengujian obat sitotoksik. Analisis mutasi. Analisis mekanisme apoptosis. Pengetikan HLA. Dampak glikosilasi yang rusak dari glikoprotein seluler yang berbeda pada beragam fungsi.

## Karakteristik

## Gender

Perempuan

## Ethnicity

Kaukasia

## Morphology

Sel bulat

## Cell type

Limfosit B

## Growth properties

Penangguhan, Cluster

## Data Peraturan

## Sel B-LCL-CDG1 | 302012

<b>Citation</b>	B-LCL-CDG1 (Nomor katalog Cytion 302012)
<b>Biosafety level</b>	2
<b>NCBI_TaxID</b>	9606
<b>CellosaurusAccession</b>	Belum ditugaskan
<b>GMO Status</b>	GMO-S2: B-LCL ini mengandung episom EBV yang stabil dan mengkodekan gen-gen fase laten virus (EBNA-1/-2/-3, LMP-1/-2). EBV diklasifikasikan sebagai patogen kelompok risiko 2; diperlukan pengendalian BSL-2. Klasifikasi ini berlaku di Jerman; peraturan di negara lain mungkin berbeda.

### Data Biomolekuler

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

### Penanganan

<b>Culture Medium</b>	RPMI 1640, w: 2,0 mM Glutamin stabil, w: 2,0 g/L NaHCO <sub>3</sub> (Nomor artikel Cytion 820700a)
<b>Supplements</b>	Lengkapi media dengan 10% FBS yang dinonaktifkan dengan panas
<b>Subculturing</b>	Pertahankan kultur dengan secara berkala menambahkan atau mengganti medium. Mulailah kultur dengan kepadatan $2 \times 10^5$ sel/ml dan jaga konsentrasi sel dalam rentang $1 \times 10^5$ hingga $5 \times 10^5$ sel/ml untuk pertumbuhan optimal.
<b>Fluid renewal</b>	Setelah warna medium berubah menjadi kuning
<b>Freeze medium</b>	Sebagai media kriopreservasi, kami menggunakan media pertumbuhan lengkap (termasuk FBS) + 10% DMSO untuk viabilitas pasca-pencairan yang memadai, atau CM-1 (nomor katalog Cytion 800100), yang mencakup osmoprotektan yang dioptimalkan dan penstabil metabolisme untuk meningkatkan pemulihan dan mengurangi stres yang diinduksi kriopreservasi.

## Sel B-LCL-CDG1 | 302012

### Thawing and Culturing Cells

1. Pastikan botol tetap dalam keadaan beku pada saat pengiriman, karena sel dikirim dengan es kering untuk mempertahankan suhu optimal selama perjalanan.
2. Setelah diterima, segera simpan cryovial pada suhu di bawah  $-150^{\circ}\text{C}$  untuk memastikan pelestarian integritas sel, atau lanjutkan ke langkah 3 jika kultur segera diperlukan.
3. Untuk kultur segera, segera cairkan botol dengan merendamnya dalam penangas air bersuhu  $37^{\circ}\text{C}$  dengan air bersih dan agen antimikroba, aduk perlahan selama 40-60 detik hingga gumpalan es kecil tetap ada.
4. Lakukan semua langkah selanjutnya dalam kondisi steril di dalam tudung alir, desinfektan kriovial dengan etanol 70% sebelum dibuka.
5. Buka botol yang telah didesinfeksi dengan hati-hati dan pindahkan suspensi sel ke dalam tabung sentrifugasi 15 ml yang berisi 8 ml media kultur suhu kamar, aduk perlahan.
6. Sentrifus campuran pada 300 x g selama 3 menit untuk memisahkan sel dan dengan hati-hati membuang supernatan yang mengandung sisa media pembekuan.
7. Resuspensi pelet sel dengan hati-hati dalam 10 ml medium kultur segar. Untuk sel yang melekat, bagi suspensi di antara dua labu kultur T25; untuk kultur suspensi, pindahkan semua media ke dalam satu labu T25 untuk mendorong interaksi dan pertumbuhan sel yang efektif.
8. Patuhi protokol subkultur yang telah ditetapkan untuk pertumbuhan dan pemeliharaan garis sel yang berkelanjutan, memastikan hasil eksperimental yang andal.

### Incubation Atmosphere

$37^{\circ}\text{C}$ , 5%  $\text{CO}_2$ , atmosfer yang dilembapkan.

### Flask Coating

Tidak ada

### Freezing Procedure

Lini sel kriopreservasi dikirim di atas es kering dalam kemasan terisolasi yang divalidasi dengan refrigeran yang cukup untuk mempertahankan suhu sekitar  $-78^{\circ}\text{C}$  selama perjalanan. Setelah diterima, segera periksa wadah dan pindahkan botol tanpa penundaan ke tempat penyimpanan yang sesuai.

### Shipping Conditions

Lini sel kriopreservasi dikirim di atas es kering dalam kemasan terisolasi yang divalidasi dengan refrigeran yang cukup untuk mempertahankan suhu sekitar  $-78^{\circ}\text{C}$  selama perjalanan. Setelah diterima, segera periksa wadah dan pindahkan botol tanpa penundaan ke tempat penyimpanan yang sesuai.

**Sel B-LCL-CDG1 | 302012**

**Storage  
Conditions**

Untuk pengawetan jangka panjang, tempatkan botol dalam nitrogen cair fase uap pada suhu sekitar -150 hingga -196 °C. Penyimpanan pada suhu -80 °C hanya dapat diterima sebagai langkah sementara sebelum dipindahkan ke nitrogen cair.

**Kontrol kualitas / Profil genetik / HLA**

**Sterility**

Kontaminasi mikoplasma disingkirkan dengan menggunakan tes berbasis PCR dan metode deteksi mikoplasma berbasis pendaran.

Untuk memastikan tidak ada kontaminasi bakteri, jamur, atau ragi, kultur sel menjalani inspeksi visual setiap hari.