□ィルムス2

300413

概要

□明

Wilms2□胞株は、生殖□胞系列のWT1突然変異を有する小児患者の原発性Wilms腫瘍に由来する。この□胞株は、WT1遺伝子のホモ接合性ナンセンス変異（c.1084 C>T、p.R362X）によって特徴付けられ、その結果、切断された非機能性 WT1タンパク質が産生される。腎臓の発生に必須な遺伝子である WT1の機能喪失は、ウィルムス腫瘍のある種のサブタイプ、特に間葉系または間質系分化に関連した腫瘍の特徴である。 Wilms2□胞株は、特に他の重要な遺伝的特徴を保持している Wilms腫瘍との関連において、WT1欠損によって引き起こされる腫瘍形成過程を研究するための重要なモデルである。

ウィルムス2□胞は、Wntシグナル伝達経路の重要な構成要素である β-カテニンをコードするCTNNB1遺伝子にも変異を持っている。これらの変異は、特にセリン 45に影響を及ぼし、β-カテニンの安定化と蓄積を引き起こし、 Wnt経路の恒常的な活性化をもたらす。この活性化はウィルムス腫瘍における□胞増殖と腫瘍形成の原動力であることが知られており、WT1変異を持つ腫瘍の発生と進行に異常なWntシグナル伝達がどのように寄与しているかを理解する上で、ウィルムス 2は貴重なモデルとなる。

表現型に関しては、ウィルムス 2□胞は間葉様形態を示し、ビメンチンを発現し、サイトケラチンのような上皮性マーカーを欠く。このことは、腫瘍の間質の特徴と一致しており、腎臓の発生における間葉系-上皮系の移行を制御するWT1の役割を強調している。Wilms2のプロテオーム解析により、腫瘍 □胞の生存と増殖をサポートすることが知られているPDGFRβやAXLを含むいくつかの受容体チロシンキナーゼ（RTK）の活性化が同定された。さらに、 MAPKやPI3K/AKTなどの下流経路も活性化され、Wilms2□胞の悪性化にさらに寄与している。

全体として、Wilms2□胞株は、WT1欠損と異常なWntシグナル伝達によって引き起こされる Wilms腫瘍の分子機構を探求するのに不可欠なツールである。その遺伝的および表現型の特徴は、潜在的な治療標的を研究し、間葉系成分を有するウィルムス腫瘍の病態における重要なシグナル伝達経路の役割を理解するための強固なプラットフォームとなる。

ティッシュ	腎臓
病気	ウィルムス腫瘍

用途

In vitro□胞培養モデル生化学的研究

分類

生物	人間
セックス	男性
成長特性	アドヘレント
バイオセーフティレベル	1

特徴

形態学	スピンドル型
細胞の種類	ウィルムス□胞

識別子

引用

Wilms2（Cytionカタログ番号300413）

NCBI 納税者番号	9606
セロサウルス	CVCL_A5SE

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

発現と感受性

変異プロファイル

WT1変異状態：ホモ接合体c.149 C>A ′ p.R326x ′ LOH：11p11-11pter ′ CTNNB1変異状態：ヘテロ接合体del TCT>TAT ′ p.S45Y

取り扱いと飼育

培地

MSCGMキット（ロンザ社製）

培養雰囲気	37℃ ′ 5%CO2、加湿雰囲気。
解離試薬	アキュターゼ

継代培養

接着した□胞から古いメデュームを取り除き、カルシウムとマグネシウ ムを除いたPBSで洗浄する。T25フラスコでは3-5ml ′ T75フラスコでは5-10mlのPBSを使用する。次に、T25フラスコでは1-2ml ′ T75フラスコでは2.5mlのアキュターゼで□胞を完全に覆う。室温で8-10分間インキュベートし、□胞を剥離させる。インキュベーション後、 □胞を10mlの培地と静かに混合して再懸濁し、 300xgで3分間遠心する。上清を捨て、 □胞を新しいメデュームに懸濁し、新しいメデュームの入った新しいフラスコに移す。

解凍と培養

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.

品質管理と凍結保存

無菌性

マイコプラズマ汚染は、PCRベースのアッセイと発光ベースのマイコプラズマ検出法の両方を用いて除外される。
□菌、真菌、酵母のコンタミネーションがないことを確認するため、 □胞培養物は毎日目視検査が行われる。

凍結培地	凍結保存培地としては、融解後の生存率を十分に高めるために完全増殖培地（ FBSを含む）＋10%DMSO、または回復を促進し凍結によるストレスを軽減するために最適化された浸透保護剤と代謝安定剤を含む CM-1（Cytionカタログ番号800100）を使用している。

保管条件

長期保存の場合、バイアルを-150～-196℃の気相液体窒素に入れる。80℃での保存は、液体窒素に移す前の短い暫定措置としてのみ許容される。

配送条件

凍結保存された□胞株は、輸送中約-78℃を維持するのに十分な保冷剤とともに、有効な断熱包装でドライアイスとともに輸送される。受領後、直ちに容器を検査し、遅滞なくバイアルを適切な保管場所に移してください。

寄付者

ドナーの年齢	1年
民族	白人

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

法務・安全

安全上の注意事項

将来の融解のためにクライオバイアルを液体窒素に保存する場合、厳格な安全対策を遵守することが必須である。適切な保護手袋と保護衣は不可欠であり、液体窒素タンクへの凍結サンプルの移動中または液体窒素タンクからの凍結サンプルの移動中には、フェイスマスクまたは安全ゴーグルの使用が義務付けられている。これは、凍結試料を取り出す際に、凍結試料が爆発し、鋭利な破片が飛び散って怪我をするリスクを軽減するためである。

保証

サイシオンは、製品の品質と生存率を保証します。
当社では、培養を開始した時点で、当社施設からの出荷後 60日間、□胞が生存可能であることを保証しています。
すべての材料が、分析証明書および／または製品シートに記載された仕様に適合していることを保証します。
詳□については、<a href=""/Who-we-are/Warranty/"" hreflang=""x-default"">Warranty Statement をご参照ください。

物質移転契約書の締結が必要	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