Wilms2

300413

GENERAL INFORMATION

Description

Wilms2 □胞系源自一名攜帶胚系 WT1 突變的兒童患者所患的原發性威爾姆斯腫瘤。該□胞系的特徵在於 WT1 基因存在純合子無義突變（c.1084 C>T, p.R362X），導致產生截短且無功能的 WT1 蛋白質。功能性 WT1 的喪失——該基因對腎臟發育至關重要——是某些亞型威爾姆斯腫瘤的標誌性特徵，特別是那些與間質或基質分化相關的亞型。 Wilms2 □胞系是研究由 WT1 缺失驅動的致瘤過程的重要模型，特別是在保留其他關鍵遺傳特徵的威爾姆斯腫瘤背景下。

Wilms2 □胞還攜帶 CTNNB1 基因的突變，該基因編碼 Wnt 訊號傳導路徑的關鍵成分 β-catenin。這些突變（特別影響絲氨酸 45）會導致 β-catenin 穩定化與累積，進而引起 Wnt 路徑的持續活化。這種活化是已知的威爾姆斯腫□胞增殖與腫瘤形成的驅動因素，使 Wilms2 成為理解異常 Wnt 訊號傳導如何促進帶有 WT1 突變之腫瘤發展與進展的寶貴模型。

就表型而言，Wilms2 □胞呈現間質樣形態，表達維曼汀，且缺乏 □胞角蛋白等上皮標記物。這與該腫瘤的基質特徵相符，並突顯了 WT1 在腎臟發育過程中調節間質-上皮轉化所扮演的角色。對 Wilms2 的蛋白質體學分析已鑑定出數種受體酪胺酸激酶（RTKs）的活化，包括 PDGFRβ 和 AXL，這些因子已知能促進腫瘤□胞的存活與增殖。此外，下游路徑如 MAPK和PI3K/AKT亦被活化，進一步助長了Wilms2□胞的惡性特徵。

總體而言，Wilms2 □胞系是探索由 WT1 缺失及 Wnt 訊號傳導異常所驅動的 Wilms 腫瘤分子機制的重要工具。其遺傳與表型特徵，為研究潛在治療標靶，以及理解關鍵訊號傳導路徑在具有間質成分的 Wilms 腫瘤病理中的作用，提供了堅實的平台。

Tissue	腎臟
Disease	威爾姆斯腫瘤

Applications

體外□胞培養模型。生化研究

CLASSIFICATION

Organism	Human
Sex	Male
Growth properties	Adherent
Biosafety level	1

CHARACTERISTICS

Morphology	紡錘狀
Cell type	威爾姆斯□胞

IDENTIFIERS

Citation

Wilms2（Cytion 型號 300413）

NCBI TaxID	9606
Cellosaurus	CVCL_A5SE

EXPRESSION AND SUSCEPTIBILITY

Mutational profile

WT1 突變狀態：c.149 C>A 純合子，p.R326x；LOH：11p11-11pter；CTNNB1 突變狀態：del TCT>TAT 雜合子，p.S45Y

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

HANDLING AND CULTURE

Culture medium

MSCGM 套組（由 Lonza 提供）

Incubation atmosphere	37°C，5% CO_2，加濕環境。
Dissociation reagent	Accutase

Subculturing

從貼壁□胞中移除舊培養基，並用不含鈣和鎂的 PBS洗滌□胞。T25培養瓶使用3-5毫升PBS，T75培養瓶則使用5-10毫升。 接著，用 Accutase 完全覆蓋□胞，T25 培養瓶使用 1–2 毫升，T75 培養瓶則使用 2.5 毫升。將□胞於室溫下孵育 8–10 分鐘，使其脫附。 孵育後，將□胞與 10 毫升培養基輕柔混合以使其重新懸浮，然後以 300xg 離心 3 分鐘。棄去上清液，將□胞重新懸浮於新鮮培養基中，並轉移至已預先加入新鮮培養基的新培養瓶中。

Thawing and culturing

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.

QUALITY CONTROL AND CRYOPRESERVATION

Sterility

透過基於 PCR 的檢測及基於發光原理的支原體檢測方法，排除支原體污染的可能性。
為確保無□菌、真菌或酵母菌污染，每日均會對□胞培養物進行目視檢查。

Freeze medium	作為冷凍保存培養基，我們使用完全生長培養基（含 FBS）+ 10% DMSO 以確保解凍後的存活率，或使用 CM-1（Cytion 型號 800100），該培養基含有經優化的滲透保護劑和代謝穩定劑，可提升 □胞恢復率並減輕冷凍誘導的壓力。

Storage conditions

若需長期保存，請將試管置於溫度約為 −150 至 −196 °C 的氣相液氮中。僅在轉移至液氮之前，可將試管暫時存放於 −80 °C 環境中，作為短期過渡步驟。

Shipping conditions

冷凍保存的□胞系會以乾冰冷藏，並裝於經驗證的隔熱包裝中，包裝內含有足夠的冷媒，以確保在運輸過程中溫度維持在約 −78 °C。收到貨物後，請立即檢查容器，並盡快將試管轉移至適當的儲存場所。

DONOR

Donor age	1 年
Ethnicity	高加索人

LEGAL AND SAFETY

Safety precautions

若計劃將低溫試管存放在液態氮中以供日後解凍，必須嚴格遵守相關安全措施。 必須穿戴適當的防護手套和防護服，且在將冷凍樣本移入或移出液氮罐時，必須佩戴口罩或安全護目鏡。此舉旨在降低因取出時冷凍試管可能發生爆炸而導致受傷的風險，此類爆炸可能造成尖銳碎片飛濺。

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

Warranty

在 Cytion，我們對產品的品質與存活率提供保障。
我們保證，自本公司設施出貨後
60 天內，我們的□胞在培養開始時仍具存活能力。
我們保證所有材料均符合
分析證明書及／或產品說明書中所載的規格。
詳情請參閱我們的
《保固聲明》。

Material Transfer Agreement required	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