Wilms3

300414

GENERAL INFORMATION

Description

Wilms3 □胞系是根据一名儿科患者的原发性 Wilms 肿瘤建立的，其特征是体□胞 WT1 基因突变。与许多其他 Wilms 肿瘤□胞系不同的是，Wilms3 的 WT1 基因存在杂合框移突变（c.1293-1294insA, p.V432SfsX87），导致产生截短的 WT1 蛋白。这种 WT1 功能的部分缺失与肿瘤的发生有关，肿瘤表现为基质或间充质表型。然而， Wilms3 中的 WT1 突变并非同源，这增加了研究的复杂性，因为与 WT1 完全缺失的□胞系相比，Wilms3 保留了部分 WT1 功能，这可能对肿瘤生物学产生不同的影响。
Wilms3 还携带 CTNNB1 基因突变，特别是影响苏氨酸 41（p.T41A），该基因在 Wnt 信号通路中起着关键作用。这一突变稳定了 β-Catenin，阻止了它的降解，导致 Wnt 通路的持续激活。Wnt信号的持续激活推动了Wilms3的□胞增殖并导致肿瘤发生，使其成为在部分功能性 WT1背景下研究CTNNB1突变影响的关键模型。
从表型上看，Wilms3 □胞呈现间质样形态，表达波形蛋白，缺乏 □胞角蛋白，这与原始肿瘤中观察到的基质特征一致。这些 □胞显示出有限的分化潜能，在特定条件下能够进行一些间充质分化。Wilms3 的蛋白质组分析表明，包括 PDGFRβ 和 AXL 在内的多个受体酪氨酸激酶（RTK）被激活，从而支持□胞的存活和增殖。此外，MAPK 和 PI3K/AKT 等下游信号通路也被激活，从而加强了 Wilms3 □胞的恶性特性。
Wilms3 的一个独特方面是它的部分 WT1 功能，这提供了一个独特的视角，让我们了解当 WT1 突变不完全时，WT1 突变是如何促进 Wilms 肿瘤生物学的。Wilms3 中 WT1 和 Wnt 信号之间的相互作用为研究这些通路在肿瘤发生中的微妙作用提供了宝贵的机会。总之， Wilms3 是研究 WT1 部分缺失和组成型 Wnt 通路激活情况下 Wilms 肿瘤分子机制的重要模型。

Tissue	肾脏
Disease	Wilms 肿瘤

Applications

体外□胞培养模型。生化研究

CLASSIFICATION

Organism	Human
Sex	Male
Growth properties	Adherent
Biosafety level	1

CHARACTERISTICS

Morphology	纺锤形
Cell type	Wilms □胞

IDENTIFIERS

Citation

Wilms3（Cytion 目录号 300414）

NCBI TaxID	9606
Cellosaurus	CVCL_A5SF

EXPRESSION AND SUSCEPTIBILITY

Mutational profile

WT1 突变状态：同基因 c.1293-1294insA，p.V432fsx87，LOH：11p11-11pter，CTNNB1 突变状态：野生型

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 试剂盒（龙沙公司提供）

Incubation atmosphere	37°C, 5%CO2, 加湿环境。
Dissociation reagent	Accutase

Subculturing

去除粘附□胞上的旧培养基，用不含钙和镁的 PBS 冲洗。T25 烧瓶用 3-5 毫升 PBS，T75 烧瓶用 5-10 毫升。然后用 Accutase 完全覆盖□胞，T25 烧瓶用 1-2 毫升，T75 烧瓶用 2.5 毫升。让□胞在室温下孵育 8-10 分钟，使其分离。孵育后，用 10 毫升培养基轻轻混合□胞使其重悬，然后用 300xg 离心 3 分钟。弃去上清液，用新鲜培养基重悬 □胞，并将其转移到已装有新鲜培养基的新烧瓶中。

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

使用基于 PCR 的检测方法和基于发光的支原体检测方法排除支原体污染。
为确保没有□菌、真菌或酵母菌污染，每天都要对 □胞培养物进行目视检查。

Freeze medium	我们使用完全生长培养基（包括 FBS）+10% DMSO 或 CM-1（Cytion 商品目录编号 800100）作为冷冻保存培养基，以获得足够的解冻后存活率，CM-1（Cytion 商品目录编号 800100）含有优化的渗透保护剂和代谢稳定剂，可提高恢复能力并减少冷冻引起的应激。

Storage conditions

如需长期保存，可将样品瓶放入气相液氮中，温度约为 -150 至 -196 °C。在-80 °C下保存只能作为转入液氮前的短暂过渡。

Shipping conditions

冷冻保存的□胞系用干冰装运，并用经过验证的隔热包装和足够的制冷剂在整个运输过程中保持约 -78 °C 的温度。收到货后，应立即检查容器，并立即将小瓶转移到适当的储藏室。

DONOR

Donor age	11-12 个月
Ethnicity	高加索人

LEGAL AND SAFETY

Safety precautions

计划将低温样品储存在液氮中以便将来解冻时，必须遵守严格的安全措施。在将冷冻样本移入或移出液氮罐时，必须穿戴适当的防护手套和防护服，并使用面罩或安全护目镜。这样做是为了降低在移出时因冷冻样品爆炸而造成伤害的风险，因为爆炸可能导致锋利的碎片飞溅。

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，我们保证产品的质量和活力。
我们保证，从我们的工厂发货后 60 天内，我们的□胞在开始培养时都是存活的。
我们保证所有材料均符合分析证书和/或产品说明书中描述的规格。
有关详□信息，请参阅我们的 <a href="" /Who-we-are/Warranty/"" hreflang=""x-default"">保修声明。

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