Wilms6

300415

GENERAL INFORMATION

Description

Wilms6 □胞系是根据一名患有种系 WT1 基因突变的儿科患者的原发性 Wilms 肿瘤建立的。该□胞系是由 WT1 基因的同卵无义突变（c.1168 C>T，p.R390X）所决定的，该突变导致 WT1 蛋白截短和无功能。WT1 是肾脏发育的关键调节因子，其缺失与 Wilms 肿瘤密切相关，尤其是在出现间质分化的病例中。 Wilms6 □胞系是研究 WT1 完全缺失致瘤效应的重要模型，尤其是在肿瘤同时表现出上皮和间质特征的情况下。

Wilms6 □胞还携带 CTNNB1 基因突变，特别是影响丝氨酸 45（p.S45F）的突变，丝氨酸 45 是调节β-Catenin 降解的关键磷酸化位点。这种突变导致β-Catenin的稳定和核积累，从而导致Wnt信号通路的构成性激活。众所周知，Wnt 信号的异常激活是 Wilms 肿瘤□胞增殖和肿瘤发生的驱动因素，因此 Wilms6 是研究 Wnt 通路失调在 WT1 突变肿瘤中的作用的重要工具。

从表型上看，Wilms6 □胞呈现间质形态，波形蛋白表达强，而 □胞角蛋白等上皮标志物缺失，反映了原始肿瘤的基质性质。这些 □胞已被证明具有有限但显著的分化潜能，包括在特定条件下分化成肌肉样□胞的能力，这反映了在一些 Wilms 肿瘤中观察到的间质分化。Wilms 的蛋白质组学研究6 发现了多种受体酪氨酸激酶（RTK）的激活，包括 PDGFRβ 和 AXL，它们参与促进□胞的存活、增殖和迁移。MAPK 和 PI3K/AKT 等信号通路的下游激活进一步凸显了该 □胞系的侵袭性。

总之，Wilms6 □胞系是探索 Wilms 肿瘤发生的分子机制的重要模型，尤其是在 WT1 完全缺失并结合 Wnt 信号激活的情况下。它的遗传和表型特征使其成为研究 WT1 缺失与异常信号通路之间相互作用的绝佳平台，为这一侵袭性肿瘤类型的潜在治疗靶点提供了见解。

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

Wilms6（Cytion 目录号 300415）

NCBI TaxID	9606
Cellosaurus	CVCL_A5SI

EXPRESSION AND SUSCEPTIBILITY

Mutational profile

WT1 突变状态：同基因 c.1168C>T，p.R390x，LOH：11p11-11pter，CTNNB1 突变状态：同基因 del TCT，p.DS45

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	15 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