Wilms6

300415

GENERAL INFORMATION

Description

Wilms6 □胞系是從一名攜帶胚系 WT1 突變的兒童患者之原發性威爾姆斯腫瘤中建立的。該□胞系的特徵在於 WT1 基因中存在一個純合無義突變（c.1168 C>T, p.R390X），導致 WT1 蛋白質截短且失去功能。 WT1 是腎臟發育的關鍵調節因子，其缺失與威爾姆斯腫瘤密切相關，特別是在表現出間質分化的病例中。 Wilms6 □胞系是研究完全喪失 WT1 所致致瘤作用的重要模型，特別是在同時表現上皮和間質特徵的腫瘤背景下。

Wilms6 □胞還攜帶 CTNNB1 基因的突變，具體影響絲氨酸 45（p.S45F），這是調節 β-catenin 降解的關鍵磷酸化位點。此突變導致 β-catenin 穩定化並在□胞核內積聚，進而引發 Wnt 訊號傳導路徑的持續活化。 Wnt 訊號傳導的異常活化是已知的威爾姆斯腫瘤 □胞增殖與腫瘤形成的驅動因素，這使得 Wilms6 成為研究 Wnt 通路失調在 WT1 突變腫瘤中作用的寶貴工具。

從表型來看，Wilms6 □胞呈現間質形態，強烈表達維曼汀，且缺乏 □胞角蛋白等上皮標記物，這反映了原始腫瘤的間質性質。 研究顯示，這些□胞雖具有有限但顯著的分化潛能，包括在特定條件下分化為類肌肉□胞的能力，這反映了某些威爾姆斯腫瘤中觀察到的間質分化現象。 針對 Wilms6 的蛋白質體學研究已鑑定出多種受體酪胺酸激酶（RTKs）的活化，包括 PDGFRβ 和 AXL，這些激酶參與促進□胞存活、增殖和遷移。 MAPK 和 PI3K/AKT 等信號傳導途徑的下游活化，進一步凸顯了該 □胞系的侵襲性。

總體而言，Wilms6 □胞系是探索威爾姆斯腫瘤發病分子機制的重要模型，特別是在完全喪失 WT1 且伴隨 Wnt 訊號傳導活化的病例中。其遺傳和表型特徵使其成為研究 WT1 缺失與異常訊號傳導路徑之間相互作用的絕佳平台，並為此種侵襲性腫瘤類型的潛在治療靶點提供了見解。

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

Wilms6（Cytion 型號 300415）

NCBI TaxID	9606
Cellosaurus	CVCL_A5SI

EXPRESSION AND SUSCEPTIBILITY

Mutational profile

WT1 突變狀態：c.1168C>T 純合子，p.R390x；LOH：11p11-11pter；CTNNB1 突變狀態：del TCT 純合子，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 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	15個月
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