Wilms8

300416

GENERAL INFORMATION

Description

Wilms8 □胞系来源于一名患有种系 WT1 基因突变的儿科患者的原发性 Wilms 肿瘤。该□胞系的特点是 WT1 基因发生了同卵无义突变（c.1168 C>T，p.R390X），导致 WT1 功能完全丧失。WT1 对肾脏的正常发育至关重要，它的失活是 Wilms 肿瘤某些侵袭性亚型的共同特征，尤其是那些表现出间质分化的亚型。因此， Wilms8 为研究 WT1 缺失对肿瘤发生的影响提供了一个有价值的模型，尤其是在 Wilms 肿瘤具有明显间质成分的情况下。

除了 WT1 基因突变外，Wilms8 □胞还携带 CTNNB1 基因突变（p.S45A），该基因编码 β-Catenin，它是 Wnt 信号通路的一个关键调节因子。丝氨酸 45 的突变破坏了导致 β-Catenin 降解的正常磷酸化过程，导致其在□胞核中稳定和积累。这导致 Wnt 信号的持续激活，从而推动□胞增殖，并导致 Wilms8 □胞系的致癌特性。Wilms8 中 WT1 缺失与 Wnt 信号异常之间的相互作用使其成为了解 Wilms 肿瘤生物学中这些通路的分子机制的重要模型。

Wilms8 □胞显示出间质表型，其特点是表达波形蛋白，而不表达 □胞角蛋白等上皮标记物。这与原始肿瘤中观察到的基质分化一致。这些 □胞表现出有限的进一步间质分化能力，如在特定条件下形成肌肉样□胞。对 Wilms8 的蛋白质组分析表明，包括 PDGFRβ 和 AXL 在内的多种受体酪氨酸激酶（RTK）被激活，它们参与了□胞存活、迁移和增殖等关键过程。下游信号通路的激活，尤其是 MAPK 和 PI3K/AKT 通路的激活，进一步促成了 Wilms8 □胞的侵袭性特征。

总之，Wilms8 □胞系是研究由 WT1 缺失和 Wnt 信号异常驱动的 Wilms 肿瘤分子基础的重要工具。它的遗传和表型特征使其成为研究这些关键通路之间相互作用的强大平台，并可用于确定具有基质成分的 Wilms 肿瘤的潜在治疗靶点。

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

Wilms8（Cytion 目录号 300416）

NCBI TaxID	9606
Cellosaurus	CVCL_A5SJ

EXPRESSION AND SUSCEPTIBILITY

Mutational profile

WT1 突变状态：同基因 c.1168C>T，p.390x，LOH：， CTNNB1 突变状态：异基因 TCT>GCT，p.S45A

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 ℃。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	8 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