

## Cellules Wilms2 | 300413

## Informations générales

## Description

La lignée cellulaire Wilms2 a été dérivée d'une tumeur de Wilms primaire chez un patient pédiatrique présentant une mutation germinale du gène WT1. Cette lignée cellulaire est caractérisée par une mutation homozygote non-sens du gène WT1 (c.1084 C>T, p.R362X), qui entraîne la production d'une protéine WT1 tronquée et non fonctionnelle. La perte de la fonction de WT1, un gène essentiel au développement du rein, est une caractéristique de certains sous-types de tumeurs de Wilms, en particulier ceux associés à une différenciation mésenchymateuse ou stromale. La lignée cellulaire Wilms2 est un modèle important pour l'étude des processus tumorigènes induits par la perte du gène WT1, en particulier dans le contexte des tumeurs de Wilms qui conservent d'autres caractéristiques génétiques essentielles.

Les cellules Wilms2 portent également des mutations dans le gène CTNNB1, qui code pour la  $\beta$ -Caténine, un composant clé de la voie de signalisation Wnt. Ces mutations, qui affectent spécifiquement la sérine 45, conduisent à la stabilisation et à l'accumulation de la  $\beta$ -Caténine, ce qui entraîne l'activation constitutive de la voie Wnt. Cette activation est un moteur connu de la prolifération cellulaire et de la tumorigénèse dans la tumeur de Wilms, ce qui fait de Wilms2 un modèle précieux pour comprendre comment une signalisation Wnt aberrante contribue au développement et à la progression des tumeurs avec des mutations WT1.

En termes de phénotype, les cellules de Wilms2 présentent une morphologie de type mésenchymateuse, exprimant la vimentine et manquant de marqueurs épithéliaux tels que la cytokératine. Cela correspond aux caractéristiques stromales de la tumeur et souligne le rôle de WT1 dans la régulation des transitions mésenchymateuses-épithéliales au cours du développement du rein. Les analyses protéomiques de Wilms2 ont identifié l'activation de plusieurs récepteurs tyrosine kinases (RTK), notamment PDGFR $\beta$  et AXL, connus pour favoriser la survie et la prolifération des cellules tumorales. En outre, les voies en aval telles que MAPK et PI3K/AKT sont également activées, contribuant ainsi aux propriétés malignes des cellules Wilms2.

Dans l'ensemble, la lignée cellulaire Wilms2 est un outil essentiel pour explorer les mécanismes moléculaires de la tumeur de Wilms due à la perte de WT1 et à une signalisation Wnt aberrante. Ses caractéristiques génétiques et phénotypiques constituent une plate-forme solide pour l'étude de cibles thérapeutiques potentielles et pour la compréhension du rôle des principales voies de signalisation dans la pathologie des tumeurs de Wilms à composante mésenchymateuse.

**Organism** Humain

**Tissue** Rein

**Disease** Tumeur de Wilms

**Applications** Modèle de culture cellulaire in vitro. Études biochimiques

## Caractéristiques

**Age** 1 an

**Gender** Homme

**Cellules Wilms2 | 300413****Ethnicity**      Caucasien**Morphology**      En forme de fuseau**Cell type**      Cellules de Wilms**Growth properties**      Adhérent**Données réglementaires****Citation**      Wilms2 (numéro de catalogue Cytion 300413)**Biosafety level**      1**NCBI\_TaxID**      9606**CellosaurusAccession**      CVCL\_A5SE**Depositor**      B. Royer-Pokora**Données biomoléculaires****Mutational profile**      Statut de la mutation WT1 : homozygote c.149 C>A, p.R326x, LOH : 11p11-11pter, statut de la mutation CTNNB1 : hétérozygote del TCT>TAT, p.S45Y**Manipulation****Culture Medium**      Kit MSCGM (de Lonza)**Dissociation Reagent**      Accutase**Subculturing**      Retirer l'ancien milieu des cellules adhérentes et les laver avec du PBS dépourvu de calcium et de magnésium. Pour les flacons T25, utiliser 3-5 ml de PBS, et pour les flacons T75, 5-10 ml. Ensuite, recouvrir complètement les cellules avec Accutase, en utilisant 1 à 2 ml pour les flacons T25 et 2,5 ml pour les flacons T75. Laisser les cellules incuber à température ambiante pendant 8-10 minutes pour les détacher. Après incubation, mélanger délicatement les cellules avec 10 ml de milieu pour les remettre en suspension, puis centrifuger à 300xg pendant 3 minutes. Jeter le surnageant, remettre les cellules en suspension dans du milieu frais et les transférer dans de nouveaux flacons contenant déjà du milieu frais.

## Cellules Wilms2 | 300413

### Freeze medium

Comme milieu de cryoconservation, nous utilisons un milieu de croissance complet (comprenant du FBS) + 10 % de DMSO pour une viabilité adéquate après décongélation, ou CM-1 (numéro de catalogue 800100 de Cytion), qui comprend des osmoprotectants et des stabilisateurs métaboliques optimisés pour améliorer la récupération et réduire le stress induit par la cryogénéisation.

### Thawing and Culturing Cells

1. Confirmer que le flacon est toujours congelé à la livraison, car les cellules sont expédiées sur de la glace sèche pour maintenir des températures optimales pendant le transport.
2. Dès réception, soit conserver immédiatement le cryovial à des températures inférieures à -150°C pour assurer la préservation de l'intégrité cellulaire, soit passer à l'étape 3 si une mise en culture immédiate est nécessaire.
3. Pour une mise en culture immédiate, décongeler rapidement le flacon en l'immergeant dans un bain-marie à 37°C avec de l'eau propre et un agent antimicrobien, en l'agitant doucement pendant 40 à 60 secondes jusqu'à ce qu'il ne reste qu'un petit amas de glace.
4. Effectuer toutes les étapes suivantes dans des conditions stériles sous une hotte à flux, en désinfectant le cryovial avec de l'éthanol à 70 % avant de l'ouvrir.
5. Ouvrir soigneusement le flacon désinfecté et transférer la suspension cellulaire dans un tube à centrifuger de 15 ml contenant 8 ml de milieu de culture à température ambiante, en mélangeant doucement.
6. Centrifuger le mélange à 300 x g pendant 3 minutes pour séparer les cellules et jeter soigneusement le surnageant contenant le milieu de congélation résiduel.
7. Remettre doucement en suspension le culot cellulaire dans 10 ml de milieu de culture frais. Pour les cellules adhérentes, répartir la suspension entre deux flacons de culture T25 ; pour les cultures en suspension, transférer tout le milieu dans un seul flacon T25 afin de favoriser une interaction et une croissance efficaces des cellules.
8. Respecter les protocoles de sous-culture établis pour une croissance et un entretien continus de la lignée cellulaire, garantissant ainsi des résultats expérimentaux fiables.

### Incubation Atmosphere

37°C, 5%<sub>CO2</sub>, atmosphère humidifiée.

### Flask Coating

Aucun

## Cellules Wilms2 | 300413

### Freezing Procedure

Les lignées cellulaires cryoconservées sont expédiées sur glace sèche dans des emballages isolés et validés, avec suffisamment de réfrigérant pour maintenir une température d'environ -78 °C tout au long du transport. À la réception, inspecter immédiatement le conteneur et transférer sans délai les flacons dans un lieu de stockage approprié.

### Shipping Conditions

Les lignées cellulaires cryoconservées sont expédiées sur glace sèche dans des emballages isolés et validés, avec suffisamment de réfrigérant pour maintenir une température d'environ -78 °C tout au long du transport. À la réception, inspecter immédiatement le conteneur et transférer sans délai les flacons dans un lieu de stockage approprié.

### Storage Conditions

Pour une conservation à long terme, placer les flacons dans de l'azote liquide en phase vapeur à une température comprise entre -150 et -196 °C environ. Le stockage à -80 °C n'est acceptable qu'en tant qu'étape intermédiaire de courte durée avant le transfert dans l'azote liquide.

## Contrôle de qualité / Profil génétique / HLA

### Sterility

La contamination par les mycoplasmes est exclue à l'aide de tests basés sur la PCR et de méthodes de détection des mycoplasmes basées sur la luminescence.

Pour s'assurer de l'absence de contamination bactérienne, fongique ou levurienne, les cultures cellulaires font l'objet d'inspections visuelles quotidiennes.

### Profil STR

**Amelogenin:** x,y  
**CSF1PO:** 11,11  
**D13S317:** 9,11  
**D16S539:** 9,9  
**D5S818:** 11,11  
**D7S820:** 10,11  
**TH01:** 6,6  
**TPOX:** 8,11  
**vWA:** 15,19  
**D3S1358:** 15,15  
**D21S11:** 29,32.2  
**D18S51:** 12,17  
**Penta E:** 11,15  
**Penta D:** 10,12  
**D8S1179:** 14,16  
**FGA:** 21,21

**Cellules Wilms2 | 300413**

**Allèles HLA**

**A\***: '01:01:01, '02:01:01

**B\***: '15:01:01, '57:01:01

**C\***: '03:03:01, '07:01:01

**DRB1\***: '04:01:01, '07:01:01

**DQA1\***: '02:01:01, '03:01:01

**DQB1\***: '03:02:01, '03:03:02

**DPB1\***: 04:01:01G, 04:02:01G

**E**: '01:01:01, '01:03:02