[15] Kalderon D, Roberts B L, Richardson W D, *et al*. A short amino acid sequence able to specify nuclear location[J]. Cell, 1984, 39(3 Pt 2): 499 - 509.
[16] Einhauer A, Jungbauer A. The FLAG peptide, a versatile fusion tag for the purification of recombinant proteins[J]. J Biochem Biophys Methods, 2001, 49(1/3): 455 - 465.
[17] Bell M R, Engleka M J, Malik A, *et al*. To fuse or not to fuse: What is your purpose? [J]. Protein Sci, 2013, 22(11): 1466 - 1477.
[18] Sera T. Zinc-finger-based artificial transcription factors and their applications[J]. Adv Drug Deliv Rev, 2009, 61(7/8): 513 - 526.
[19] Falke D, Fisher M, Ye D, *et al*. Design of artificial transcription factors to selectively regulate the pro-apoptotic bax gene[J]. Nucleic Acids Res, 2003, 31(3): e10.
[20] Beerli R R, Barbas C F 3rd. Engineering polydactyl zinc-finger transcription factors[J]. Nat Biotechnol, 2002, 20(2): 135 - 141.
[21] Schmidt D, Durrett R. Adaptive evolution drives the diversification of zinc-finger binding domains[J]. Mol Biol Evol, 2004, 21(12): 2326 - 2339.
[22] Jamieson A C, Miller J C, Pabo C O. Drug discovery with engineered zinc-finger proteins[J]. Nat Rev Drug Discov, 2002, 2(5): 361 - 368.
[23] Nagaoka M, Sugiura Y. Artificial zinc finger peptides: creation, DNA recognition, and gene regulation[J]. J Inorg Biochem, 2000, 82(1/4): 57 - 63.
[24] 赵兴卉, 朱旭东, 黄培堂. 人工转录因子研究进展[J]. 生物工程学报, 2005, 21(3): 341 - 347.
[25] Beerli R R, Dreier B, Barbas C F 3rd. Positive and negative regulation of endogenous genes by designed transcription factors[J]. Proc Natl Acad Sci U S A, 2000, 97(4): 1495 - 1500.
[26] Zimmerman K A, Fischer K P, Joyce M A, *et al*. Zinc finger proteins designed to specifically target duck hepatitis B virus covalently closed circular DNA inhibit viral transcription in tissue culture[J]. J Virol, 2008, 82(16): 8013 - 8021.

（**收稿**:2013-09-29;**修回**:2013-12-05）
（编辑　邓强庭）

文章编号:1000-5404(2014)05-0455-01

个案与短篇

腹膜后恶性神经鞘瘤 4 例 CT 表现

陈　波,吕富荣,肖智博　（400016 重庆,重庆医科大学附属第一医院放射科）

［**关键词**］ 腹膜后肿瘤;恶性神经鞘瘤;CT
［**中图法分类号**］ R816.5　［**文献标志码**］ B

腹膜后恶性神经鞘瘤是来源于腹膜后神经鞘膜的恶性肿瘤[1]。其临床表现多样,位置较深,术前 CT 诊断较困难。现报告本院收治 4 例腹膜后恶性神经鞘瘤 CT 表现,为本病的影像诊断提供参考价值。

1　临床资料

病例 1:男性,54 岁,2011 年 10 月 24 日因“持续性中下腹胀痛 1 月余,盗热、潮汗 10 d”入院,无腰背部放射痛。查体:除下腹部压痛外无其他特殊体征。CT 表现(图 1A):盆腔内见一大小约 11.2 cm×12.3 cm 巨大团块状混杂密度肿块影,边界较清晰,其内见不规则斑片状低密度坏死区,增强后轻中度持续性强化,部分小肠包绕其中,邻近肠管不同程度受压、移位,并向下压迫膀胱上壁,考虑恶性肿瘤,来源于小肠可能。手术送检标本见一段长约 24.5 cm,直径 3 ~ 9 cm 的肠管,局部区域扩张大小约 17 cm×12 cm×8 cm 的囊性包块。

病例 2:女性,53 岁,2012 年 3 月 27 日因“右中上腹包块 5 年,明显增大 1 月余”。临床表现为明显腹胀,进食后加重,前倾位及肛门排气后减轻。查体:于右中腹扪及一大小约 15.3 cm×10.4 cm 硬质包块,稍突出腹平面,不能推动,伴轻微压痛,余无特殊。CT 表现(图 1B):右侧腹腔内见一大小约 17.3 cm×13.8 cm 巨大混杂密度肿块影,向下延伸达盆腔,边界清楚,其内可见较多脂肪密度影,增强后轻度不均匀强化,病灶与右肾分界不清,右肾及邻近肠管明显受压,右肾积水,考虑肿瘤性病变,错构瘤? 脂肪肉瘤?

病例 3:男性,32 岁,2012 年 4 月 2 日因“反复左侧腹隐痛 15 d”入院。临床症状为无明显诱因的左侧腹部持续性隐痛。查体:于左侧腹扪及一大小约 4.2 cm×3.5 cm 质韧包块,可推动,无触痛,无搏动感,余无特殊。CT 表现(图 1C):左上腹部脾门附近见一大小约 6.8 cm×7.0 cm 混杂密度肿块影,边缘可见条状及中心见斑片状高密度钙化影,增强后轻度强化,邻近胰腺受压向前移位,左侧肾动脉及肾静脉向右推移位,考虑恶性纤维组织细胞瘤可能。

病例 4:女性,58 岁,2012 年 5 月 8 日因“反复嗳气 6 年,加重伴发现右侧腹部包块半年”入院。临床表现为无明显诱因的嗳气,进食后明显,伴有轻微腹胀。查体发现右侧下腹部一直径约 5.5 cm 的偏硬包块,有轻微触痛,静息时有局部刺痛感,余无特殊。CT 表现(图 1D):右肾周腹膜后间隙见一大小约 17.2 cm×13.8 cm×10.7 cm 边界欠清的不规则混杂密度肿块,其内可见点状钙化影及絮状软组织影,增强后未见明显强化,病灶向上推挤肝脏,并包绕右侧肾脏,向左推压胰头、胃窦及部分肠管,考虑肿瘤性病变,错构瘤? 脂肪肉瘤?

4 例患者都顺利进行了手术切除,术后病检结果为:病例 1 为腹膜后色素性恶性神经鞘瘤;病例 2、3 为腹膜后恶性神经鞘瘤;病例 4 为腹膜后恶性神经肿瘤,考虑恶性神经鞘瘤。

（下转 460 页）

［**通信作者**］ 吕富荣,E-mail:lfr918@sina.com
［**优先出版**］ http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20140115.1519.016.html(2014-01-15)

参考文献：

[1] Mann D A, Marra F. Fibrogenic signalling in hepatic stellate cells[J]. J Hepatol, 2010, 52(6): 949 – 950.

[2] Xu L, Zheng N, He Q, *et al*. Puerarin, isolated from Pueraria lobata (Willd.), protects against hepatotoxicity *via* specific inhibition of the TGF-β1/Smad signaling pathway, thereby leading to anti-fibrotic effect [J]. Phytomedicine, 2013, 20(13): 1172 – 1179.

[3] Atzori L, Poli G, Perra A. Hepatic stellate cell: a star cell in the live [J]. Int J Biochem Cell Biol, 2009, 41(8/9): 1639 – 1642.

[4] Vogel S, Piantedosi R, Frank J, *et al*. An immortalized rat liver stellate cell line (HSC-T6): a new cell model for the study of retinoid metabolism *in vitro*[J]. J Lipid Res, 2000, 41(6): 882 – 893.

[5] Baghy K, Iozzo R V, Kovalszky I. Decorin-TGFβ axis in hepatic fibrosis and cirrhosis[J]. J Histochem Cytochem, 2012, 60(4): 262 – 268.

[6] Inagaki Y, Higashiyama R, Higashi K. Novel anti-fibrotic modalities for liver fibrosis: molecular targeting and regenerative medicine in fibrosis therapy[J]. J Gastroenterol Hepatol, 2012, 27(Suppl 2): 85 – 88.

[7] Gressner O A, Rizk M S, Kovalenko E, *et al*. Changing the pathogenetic roadmap of liver fibrosis? Where did it start; where will it go? [J]. J Gastroenterol Hepatol, 2008, 23(7 Pt 1): 1024 – 1035.

[8] Kajdaniuk D, Marek B, Borgiel-Marek H, *et al*. Transforming growth factor β1 (TGFβ1) in physiology and pathology[J]. Endokrynol Pol, 2013, 64(5): 384 – 396.

[9] Ieronimakis N, Hays A L, Janebodin K, *et al*. Coronary adventitial cells are linked to perivascular cardiac fibrosis *via* TGFβ1 signaling in the mdx mouse model of Duchenne muscular dystrophy[J]. J Mol Cell Cardiol, 2013, 63: 122 – 134.

[10] Ashihara E, Kawata E, Maekawa T. Future prospect of RNA interference for cancer therapies[J]. Curr Drug Targets, 2010, 11(3): 345 – 360.

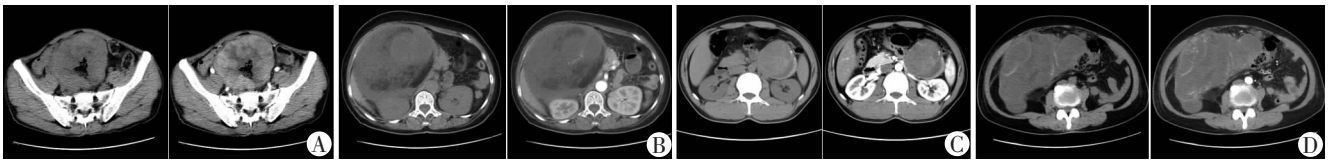
[11] Chen J, Xie J. Progress on RNAi-based molecular medicines[J]. Int J Nanomedicine, 2012, 7: 3971 – 3980.

[12] Zeng Z, Zhang C, Chen J. Lentivirus-mediated RNA interference of DC-STAMP expression inhibits the fusion and resorptive activity of human osteoclasts[J]. J Bone Miner Metab, 2013, 31(4): 409 – 416.

（收稿：2013-11-20；修回：2013-12-13）

（编辑　王　红）

（上接455页）



左：平扫；右：增强扫描；A：病例1；B：病例2；C：病例3；D：病例4

图1　4例腹膜后恶性神经鞘瘤患者CT表现

2　讨论

恶性神经鞘瘤又称神经纤维肉瘤，来源于周围神经少见的软组织肉瘤，常见于四肢和躯干而罕见于腹膜后。腹膜后恶性神经鞘瘤发病年龄为20～50岁[2]，本组4例与此相符。

本组4例腹膜后恶性神经鞘瘤的CT特点与文献报道的异同：①恶性神经鞘瘤平均直径约8.6 cm[3]，本组4例中3例肿块都在10 cm以上，这可能与本组病例发现晚有关；②由于腹腔空间较大及腹膜后组织的疏松使得肿块生长非常迅速，导致血供不均匀，因此常伴有变性坏死[4]，内部还可见钙化，在CT平扫时肿块内表现为混杂密度。本组1例内部见脂肪成分，目前仅见良性神经鞘瘤含脂肪成分的报道[5]。这与神经组织内含有脂质成分有关，但这种脂质成分相对于脂肪肉瘤非常少，因此，笔者认为可能由于腹膜后恶性神经鞘瘤迅速变性坏死而掩盖脂质成分而导致不易在其中发现，本例见到脂肪成分也可能是侵犯周围脂肪间隙引起。增强后呈轻中度持续性强化甚至可达到延迟期，呈斑片状、岛屿状、网格状[6]。本组3例均为不均匀的轻中度强化，但有1例未见明显强化。这可能是由于神经源性肿瘤本身的血供不丰富，而腹膜后恶性神经鞘瘤由于生长迅速，供血不足而引起强化不明显的现象；③周围组织器官均不同程度受压；④本组4例的包膜相对比较清晰完整，与文献[1,3]报道肿瘤包膜多不完整不相符，这可能与其侵袭性强弱有关；⑤文献[7]报道少数病例病灶呈现“靶征”，本组4例无此征象。有研究认为靶征是良性神经鞘瘤的特征性表现[8]，但本病同样具有良性神经鞘瘤类似的Antoni A区和Antoni B区，笔者认为腹膜后恶性神经鞘瘤生长迅速改变了其分布区域而看不到靶征，如早期发现也有可能发现这种征象。

综上，腹膜后恶性神经鞘瘤作为腹膜后罕见的恶性肿瘤，其内成分组杂多变，因此，对于腹膜后肿块在除外脏器来源后因考虑到本病的可能性。

参考文献：

[1] 宋曼，洪楠. 腹膜后恶性外周神经鞘瘤1例[J]. 中国医学影像技术，2011，27(8)：1728.

[2] 倪莲芳，赵雅妮，刘新民. 恶性神经鞘瘤25例临床分析[J]. 临床肿瘤学杂志，2007，12(3)：204 – 206.

[3] 吴建明，周建军，马周鹏，等. 原发腹膜后恶性神经鞘瘤的MSCT表现及其病理基础[J]. 放射学实践，2010，25(6)：673 – 676.

[4] Hughes M J, Thomas J M, Fisher C, *et al*. Imaging features of retroperitoneal and pelvic schwannomas[J]. Clin Radiol, 2005, 60(8): 886 – 893.

[5] 王一，李姗姗，尹相媛，等. 周围神经鞘瘤的CT和MRI分析[J]. 医学影像学杂志，2012，22(1)：71 – 74.

[6] 刘连锋，赵明曾，焦新强. 胸、腹部恶性神经鞘瘤的CT表现[J]. 实用放射学杂志，2005，21(8)：823 – 825.

[7] 周建军，王建华，曾蒙苏，等. 腹膜后恶性神经鞘瘤的影像表现[J]. 中华放射学杂志，2009，43(4)：432 – 434.

[8] Bhargava R, Parham D M, Lasater O E, *et al*. MR imaging differentiation of benign and malignant peripheral nerve sheath tumors: use of the target sign[J]. Pediatr Radiol, 1997, 27(2): 124 – 129.

（收稿：2013-11-27；修回：2013-12-23）

（编辑　汪勤俭）