

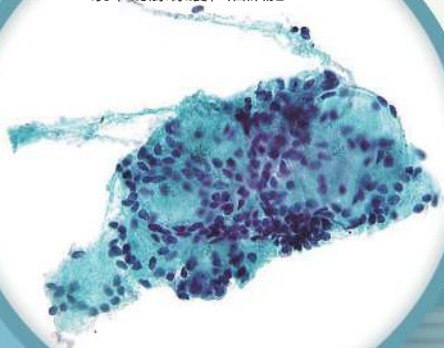


十三歲的學怡（化名），就讀大學三年

級。兩年前開學後不久，她感覺左邊面頰有點腫脹，初時不以為意，以為是牙肉腫，稍後會消散。然而在數星期後腫脹愈來愈明顯，但當時因為準備學期功課而未有處理，差不多到十二月，學校課堂提早完結，她才想起要處理。

誰不知家庭醫生檢查後發現原來是口水腺腫瘤導致面頰腫脹，而且觸診按壓時感覺硬實，隨即安排抽組織檢查，最終發現腫脹的口水腺內有腺樣囊性癌細胞，建議家長帶學怡見頭頸外科醫生跟進。

圖為幼針抽組織檢查，顯微鏡下的腺樣囊性癌細胞。



變化多端

腺樣囊性癌

腺樣囊性癌並不常見，一般人更可能從未聽過有這種癌症，直至早前年輕女歌手李明蔚多年來受腺樣囊性癌折磨苦況曝光，大眾才對此略有認識。

這種癌症如何蠶蝕健康的人體？今期臨牀腫瘤科專科醫生甘冠明為我們揭開這種罕見癌症的神秘面紗。

撰文：陳旭英 設計：張均賢

►甘冠明醫生說，腺樣囊性癌是一種癌細胞類別，較多發生在頭頸癌。



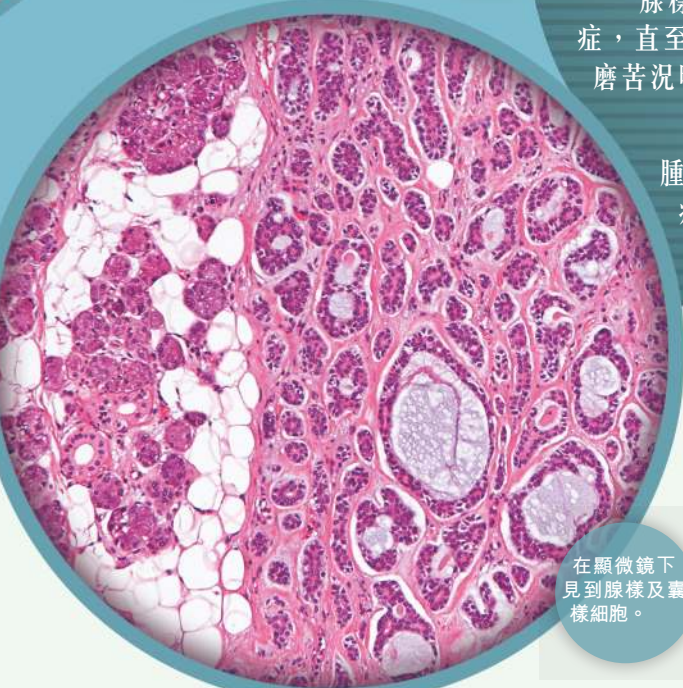
「組織化驗確認是一種叫ACC的惡性細胞，幸好醫生說女兒的腫瘤體積不是太大，可以透過手術徹底移除。一星期後醫生為她進行手術切除，之後化驗結果顯示已切清，手術時亦沒有見到轉移至神經線的跡象。但由於女兒年輕及這類癌症有高復發風險，所以醫生建議做術後放射治療。」學怡媽媽說。

放射治療療程大約兩個月，完成後學怡繼續學業，並要持續覆診，至今已一年半，學怡仍然能夠過着正常生活。

常見於頭頸位置

另一位患者是四十八歲的李

在顯微鏡下見到腺樣及囊樣細胞。



先生，年
前他發現下顎
腫脹，但因為工作忙

碌而沒有理會，直至四個月後愈
見腫脹才求醫，經多項檢查後，
發現患了下頷腺腫瘤，組織化驗
報告確認是ACC癌細胞，隨即
轉介見頭頸癌專家，經評估後需
要進行大範圍的切除手術。

由於位於下頷腺的ACC腫
瘤特別惡，故生長速度較快，手
術期間發現已侵犯附近神經線，
幸好未有擴散跡象，但有早期頸
淋巴擴散（事實上ACC較少出
現淋巴轉移），情況頗嚴重，外
科醫生在切除腫瘤後，腫瘤報告
指出病人的復發風險高，故隨即
開始術後放射治療，針對腫瘤原
位、頸部淋巴區域及沿着神經線



如發現頭頸有任何
位置腫脹，應及早
見醫生檢查。

追蹤至顱底神經線進行放射治
療，希望減低轉移風險。

兩位病人所患的ACC腫
瘤，全名是腺樣囊性癌（Adenoid
cystic carcinoma），正是侵襲歌
星李明蔚的同一兇手。到底甚麼
是腺樣囊性癌？

養和醫院臨牀腫瘤科專科醫

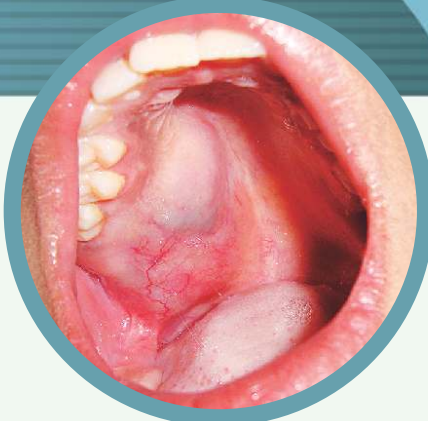
生甘冠明說，腺
樣囊性癌屬較少
見癌症，其命名
來自於顯微鏡下
的兩種病理狀
態：腺體癌細胞
及囊樣細胞。
「目前未能掌握



▲歌星李明蔚患上罕見的
鼻咽喉腺樣囊性癌，抗癌八
年。



◀如病人復發，或發現時已
屬晚期，可選擇藥物治療。



▲腺樣囊性癌佔口腔內腺體腫瘤
一個重要比例。

其成因，只知道這腫瘤病發位置
很多，較為常見在口水腺、腮
腺、下頷腺；在下頷腺惡性腫瘤
中，ACC是第二常見的癌細胞
種類；至於在腮腺癌中，ACC
位列第三常見癌細胞種類。

此外，ACC亦可生長在細
小口水腺（minor salivary
gland），分布在上顎、舌、舌
底，甚至鼻竇等位置。」

歌星李明蔚患上的鼻咽喉樣
囊性癌，都是常見ACC生長位
置。

基因突變有關

甘醫生指出肺部亦是常見有
機會受ACC侵犯的器官，通常
是主氣管；另外亦可以生長在女
性的乳房，因為乳腺的構造與口
水腺相似。由此可見其分布位置
很廣泛。



腺樣囊性癌的平均病發年齡介乎五十至六十歲之間，以中年人士為主；男女患者比例相若，但以女性略多。

雖然頭頸腫瘤與吸煙、飲酒有關，但甘醫生說較多生長在頭頸位置的腺樣囊性癌，目前未有任何證據顯示與飲食習慣有關。

出現腺樣囊性癌的器官會出現腫脹、有硬塊等病徵而被發現。由於此癌症的腺樣及囊樣狀細胞形態在顯微鏡下容易被分辨。所以甘醫生說，如果抽組織抽得中的話，就很容易確診。

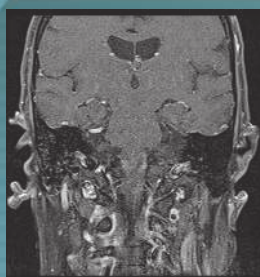
但有時樣本在

顯微鏡下呈現的形態並不明顯，例如不一定在樣本見到很多腺樣細胞及囊樣細胞同時出現，則有機會難以診斷。目前腺樣囊性癌的成因未明，但甘醫生說，近幾年醫學界發現 ACC 的出現與基因組合有關。

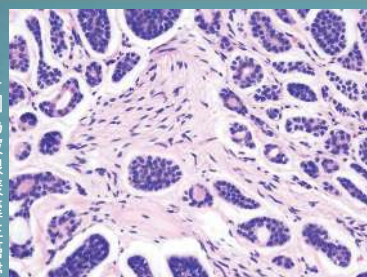
「現時發現腺樣囊性癌與一種基因突變——基因移位 (gene translocation) 或基因融合 (gene fusion) 有關係。最常見出現基因融合的一個基因是 MYB，原因



▲若發現患者的神經線受影響，一般要沿腫瘤附近神經線進行放射治療。



►圖為癌細胞沿患者的面部神經向顱底生長。



►圖為被腺樣囊性癌侵蝕的神經線。

是 MYB 被另一個基因黏附而產生突變，激發細胞不受控地快速生長，形成癌症。」

常見復發 半數死亡

最常見的基因融合是 MYB 及 NF1B，約三至五成的腺樣囊性癌都是由於這類基因融合而發生；而口水腺癌佔的比例更高，七至八成都是因為這類基因融合。亦有其他基因融合的組合，例如 MYB、MYBL1。

另有一些基因與遺傳性癌症有關，致身體內的 DNA 失去正常修正功能，例如乳癌、腸癌都有這類情況出現，與小部分的腺樣囊性口水腺癌有點類似。

上述發現能幫助醫學界準確診斷腺樣囊性癌，及研發新的治療方法。

目前主要是以手術切除治療原位腺樣囊性癌。甘醫生說：「這類癌症生長速度很慢，不會即時奪命，但壞處是它對於很多藥物的反應慢。而且在原位生長比較霸道，喜歡在原位復發，甚至是在手術切除多年後才復發或出現轉移。有腺樣囊性口水腺癌病人在十年前接受手術切除，多年覆診一直未見異樣，但十年

後突然發現肺部轉移。」

腺樣囊性癌另一特點是

喜歡沿着神經線生長，若

果發現神經線受影響，

一般都要沿着腫瘤附近

的神經線進行六至七

星期的放射治療。

甘醫生說病人未

必會感到痛楚，不過

部分器官有機會因此

失去功能、出現面癱等

情況。這類癌症亦常見於

若干年後出現遠程轉移，數

據顯示五年生存率大約是八、

九成，十五年的生存率只剩下四

至五成，所以病人在手術切除或

完成放射治療後，都需要持續跟

進，特別是監察肺部。

多類藥物組合

腺樣囊性癌病人如復發、發

現時已屬晚期或無法手術切除的

話，就唯有用藥物治療。甘醫生

說，目前沒有標準藥物治療腺樣

囊性癌，一般會使用與頭頸癌、

鱗癌類似的化療組合，即是順

鉑、5-FU組合來處理，雖然整體

治療效果不高，但亦有個案顯示

可以縮小腫瘤，延緩病情。

亦有病人使用EGFR標靶

七年抗戰癌魔

王先生是另一位腺樣囊性癌病人，他於二〇一三年發現鼻竇有腫瘤，經組織化驗後確定是腺樣囊性癌，接受大型揭面手術成功切除腫瘤，並接受術後放射治療，生活一直安好。

然而四年後，有天突然背脊痛，經檢查後發現有骨轉移，而且壓着胸椎神經，令雙腳無力。骨科醫生為他進行胸椎減壓手術，之後再進行放射治療。其他位置經過正電子掃描及磁力共振掃描都沒有發現有癌細胞轉移，王先生和家人慶幸再一次戰勝癌魔。

大約半年後，王先生發現更多位置骨痛，檢查後發現有

多個位置轉移。為他診治的甘冠明醫生將他的背脊骨腫瘤組織送去做基因排序分析，可惜沒有發現，沒有針對性標靶藥物。幸好病人的EGFR表達指數較高，於是處方針對性的化療藥物順鉑，病情有緩和跡象。

然而情況舒緩了半年後停藥，他病情再次復發，可惜化療無效。其後試免疫治療，仍然無效。

「王先生由復發至離世大約是年半時間，慶幸的是在這半年他能夠保持生活質素，亦爭取了這些時間和家人相聚及完成他未完成的心願。」甘醫生說。

另外有一些新標靶藥，例如其中一個針對NTRK基因突變的標靶藥，亦可用來治療腺樣囊性癌。所以甘醫生提醒，如果病人去到後期腺樣囊性癌，將腫瘤組織做基因排序，可能發現有些基因突變，從而找到相應的藥物治療。■

學界亦相繼研發出不同藥物，其中一種是血管標靶藥，用於治療腎癌等針對血管或某些受體的藥物，其中治療腎癌的舒尼替尼(Sunitinib)、cabozantinib會用於治療復發性腺樣囊性癌，個別病人有不錯的效果。

另外有一些新標靶藥，例如

其中一個針對NTRK基因突變

的標靶藥，亦可用來治療腺樣

囊性癌。所以甘醫生提醒，如果

病人去到後期腺樣囊性癌，將腫

瘤組織做基因排序，可能發現有

些基因突變，從而找到相應的藥

物治療。■



甘醫生指出有不同化療組合可嘗試用於治療腺樣囊性癌。

李明蔚堅強地面對腺樣囊性癌。



由於陸續發現腺樣囊性癌與不同的基因突變有關，醫藥加化療，有機會縮小腫瘤，將病情緩和一段時間。



由於部分患者康復後仍需要定期檢查。