

## **Tumeurs des glandes salivaires**

(Salivary Gland Tumors (SGTs))

*Qu'est-ce qu'une tumeur des glandes salivaires?*

Les glandes salivaires sont de petits organes situés prôt ou dans la bouche et qui produisent la salive. La parotide est la principale glande salivaire. Elle est située en avant de l'oreille et est la localisation principale des tumeurs des glandes salivaires.

Au sein des glandes salivaires plusieurs type de tumeurs peuvent se développer à partir des cellules de la glande.

Les tumeurs bénignes sont appelées adénome et croissent dans la glande.

Les tumeurs malignes sont appelées carcinomes et peuvent exceptionnellement essaime à distance de la glande.

Chez les bébés, certaines tumeurs vasculaires comme les hémangiomes ou les lymphangiomes peuvent également se rencontrer dans cette localisation. Enfin, certaines autres tumeurs malignes peuvent se développer ou donner des métastases dans cette localisation et représentent un diagnostic différentiel.

*Qui développe une tumeur des glandes salivaires et pourquoi?*

Les tumeurs des glandes salivaires peuvent se développer à tout âge. Cependant elles sont plus fréquentes chez l'adulte. L'origine de ce type de tumeur chez les enfants et les adolescents est inconnue.

*Existe-t-il un risque pour les frère et sœurs de développer un cancer de ce type ou d'un autre type?*

Généralement non.

*Les tumeurs des glandes salivaires sont-elles toutes identiques ?*

Il existe différents type de tumeur des glandes salivaires et leur distinction demande une analyse au laboratoire après son exérèse.

*Quels sont les signes habituels des tumeurs des glandes salivaires*

Les tumeurs des glandes salivaires se présentent en général comme une tuméfaction non douloureuse. Les tumeurs de la parotide sont visibles en avant de l'oreille. Comme le nerf facial traverse la parotide, les tumeurs des glandes salivaires peuvent se révéler par une paralysie faciale, le sourire de l'enfant devient asymétrique et la fermeture de l'œil peut être incomplète. Lorsque la tumeur se développe dans la glande sous maxillaire ou dans une autre glande salivaire l'enfant peut présenter une gêne à la déglutition.

*Quels sont les examens complémentaires nécessaires dans les tumeurs des glandes salivaires ?*

L'échographie est le premier examen recommandé suivi par l'IRM de la tête et du cou. Ces examens permettent d'évaluer la partie profonde de la tumeur et le reste de la tête et du cou.

Lorsqu'une tumeur maligne est diagnostiquée les examens sont complétés par d'autres comme une radiographie ou un scanner pulmonaire.

*Y a-t-il différents stades de la maladie?*

Oui, la plupart des tumeurs sont limitées à la glande. Cependant, les carcinomes peuvent donner des métastases dans les ganglions cervicaux et très rarement le poumon ou d'autres organes.

*Quel est le traitement des tumeurs des glandes salivaires ?*

Le premier traitement est l'exérèse complète de la tumeur et dans les adénomes et la plupart des carcinomes il n'y a pas de traitement complémentaire nécessaire.

Dans certaines tumeurs parotidiennes, la proximité du nerf facial peut gêner la résection complète. Dans ces situations où le diagnostic n'est pas certain une exérèse incomplète peut être réalisée afin d'épargner ce nerf et d'attendre l'analyse histologique. Dans le cas d'une tumeur maligne une seconde intervention peut être discutée. Également dans le cas de tumeur maligne la résection des ganglions cervicaux est également indiquée (appelé curage ganglionnaire) afin d'enlever les ganglions touchés par la maladie. Dans le cas d'un envahissement ganglionnaire une radiothérapie locale peut également être proposée.

*Quels sont les résultats des traitements?*

Le pronostic des tumeurs des glandes salivaires est excellent. Cependant adénomes et carcinomes peuvent récidiver, la plupart du temps après une exérèse incomplète. Dans la majorité des cas une nouvelle intervention est nécessaire et d'autres traitements comme la radiothérapie peuvent alors être indiqués.

*Quelles sont les recherches en cours sur les tumeurs des glandes salivaires ?*

La collection centralisée d'informations sur les tumeurs des glandes salivaires à un niveau national et international permettent la mise en place de traitements guidés sur le risque de récurrence. Avec ce type de stratégie, le pronostic des patients s'est encore amélioré. Les patients de haut risque sont mieux détectés et ceux de bas risque ne reçoivent pas de chimiothérapie ou de radiothérapie inutilement.

*Quel est le rôle du groupe EXPert dans les tumeurs des glandes salivaires ?*

Actuellement le groupe EXPeRT réalise une large étude internationale sur approximativement 200 patients traités pour tumeur des glandes salivaires en France, Allemagne, Italie, Pologne et au Royaume Uni. Cette expérience et celle d'autres études précédentes sont à l'origine des recommandations thérapeutiques du groupe.

Le groupe EXPert travaille également dans plusieurs directions :

- Il collige les données médicales dans plusieurs pays européens.
- Il rédige des recommandations thérapeutiques pour la prise en charge médicale et chirurgicales des enfants atteints d'une tumeur des glandes salivaires
- Il répond aux demandes d'avis pour les cas les plus complexes à un niveau européen et mondial
- Il collabore étroitement avec les autres groupes s'intéressant à cette maladie afin d'améliorer les connaissances scientifiques.
- Il supporte les projets d'études génétiques et biologiques.

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr. Yves Reguerre.