

Tumori delle ghiandole salivari

(Salivary Gland Tumors (SGTs))

Cosa sono i tumori delle ghiandole salivari?

Le ghiandole salivari sono piccoli organi localizzati a livello del cavo orale, destinati a produrre la saliva. La parotide è la ghiandola salivare maggiore, localizzata davanti all'orecchio. È nella parotide che insorgono, nella maggior parte dei casi, i tumori delle ghiandole salivari.

I tumori delle ghiandole salivari possono essere di vario tipo. I tumori benigni sono chiamati adenomi e sono circoscritti alla ghiandola salivare. I tumori maligni sono i cosiddetti carcinomi e raramente possono diffondere oltre la ghiandola.

Nei bambini più piccoli possono insorgere anche tumori vascolari come gli emangiomi e i linfangiomi. Infine, anche altri tumori maligni possono localizzarsi a livello delle ghiandole salivari e devono pertanto essere considerati come possibili diagnosi differenziali.

Chi può avere un tumore delle ghiandole salivari e perché?

I tumori delle ghiandole salivari possono insorgere ad ogni età, ma sono comunque più frequenti nella popolazione adulta. Nei bambini e negli adolescenti non è chiaro perché il tumore insorga.

I fratelli di un paziente con un tumore delle ghiandole salivari sono a rischio di sviluppare lo stesso tipo di tumore?

Generalmente no

Tutti i tumori delle ghiandole salivari sono uguali?

Esistono diversi tipi di tumori delle ghiandole salivari. La diagnosi differenziale tra i diversi tipi viene realizzata grazie all'esame istologico del patologo, dopo l'asportazione chirurgica del tumore.

Quali sono i segni e sintomi tipici dei tumori delle ghiandole salivari?

I tumori delle ghiandole salivari si presentano in genere come tumefazioni o masse non associate a dolore, per esempio localizzarsi davanti all'orecchio per i tumori della parotide. Poiché il nervo faciale passa attraverso la parotide, il tumore in questa sede può portare a deficit / paralisi del nervo, con il bambino che presenta la bocca storta o non riesce a chiudere la palpebra. In caso di tumori delle ghiandole salivari sottomandibolari o della ghiandole minori, il bambino può presentare difficoltà alla deglutizione.

Quali esami sono necessari per la diagnosi di un tumore delle ghiandole salivari?

L'ecografia è il primo esame. La risonanza magnetica della regione testa-collo è l'esame di scelta, permettendo la valutazione della porzione profonda della ghiandola parotidea ma anche di tutto il distretto cervicale. In caso di diagnosi di tumore maligno, gli esami di stadiazione vanno completati con una radiografia del torace.

Ci possono essere diversi stadi della malattia?

Nella maggior parte dei casi, il tumore è confinato alla ghiandola salivare. Potenzialmente, i carcinomi possono portare a metastasi ai linfonodi del collo e, molto raramente, al polmone o a livello di altri organi.

Com si curano i tumori delle ghiandole salivari?

Innanzitutto, il tumore deve essere asportato completamente. Nel caso di adenoma e nella maggior parte dei carcinomi, dopo la chirurgia non sono necessarie ulteriori terapie. In alcuni tumori della parotide, la vicinanza della malattia con il nervo faciale può interferire con la resezione completa della neoplasia. In questi casi, può essere preferibile procedere ad una resezione limitata del tumore e preservare il nervo faciale, in attesa della diagnosi istologica. In caso di tumore maligno, può essere in questi casi discussa l'opportunità di un secondo intervento chirurgico. Quando c'è una diagnosi di tumore maligno, può potenzialmente essere discussa l'indicazione all'asportazione dei linfonodi regionali ed eventualmente alla radioterapia.

Quali sono in genere i risultati dei trattamenti?

La prognosi dei tumori delle ghiandole salivari è generalmente molto buona. Sia gli adenomi sia i carcinomi, comunque, possono recidivare, in genere dopo asportazioni non complete. Di solito, in questi casi viene indicato un nuovo intervento chirurgico e, se questo non permette l'asportazione completa del tumore recidivato, possono essere necessarie terapie addizionali, come la radioterapia.

Ci sono ricerche dedicate ai tumori delle ghiandole salivari?

La raccolta e l'analisi, a livello nazionale e internazionale, dei dati clinici relativi ai bambini e agli adolescenti con tumore delle ghiandole salivari ha permesso di definire strategie di cura adattate allo stadio della malattia, portando ad un ulteriore miglioramento della prognosi di questi pazienti. In questo modo si possono identificare i pazienti a maggior rischio e destinare a loro terapie più aggressive, che possono invece essere non necessarie per i pazienti a basso rischio.

Cosa sta facendo il gruppo EXPeRT per i bambini con tumori delle ghiandole salivari?

È in corso un'analisi che include insieme tutti i casi curati negli ultimi 15 anni in Francia, Germania, Italia, Polonia e Gran Bretagna (oltre 200 casi). Le esperienze raccolte da queste casistiche costituiscono la base di queste raccomandazioni terapeutiche.

Gli obiettivi del gruppo EXPERT per i pazienti pediatrici con tumori delle ghiandole salivari sono:

- raccogliere i dati clinici,
- sviluppare e distribuire raccomandazioni diagnostiche e terapeutiche
- fornire ai centri un servizio di consulenza
- sviluppare una rete di collaborazione con altri specialisti a livello internazionale
- sviluppare progetti di biologie e genetica

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