

Tumeurs malignes primitives des glandes salivaires

Synthèse des recommandations

Les présentes recommandations ont été rédigées par les experts du groupe de travail **REFCOR** à l'aide d'une revue non systématique de la littérature, sous la coordination du **Pr Nicolas Fakhry** et du **Pr Sébastien Vergez**. Les recommandations de bonne pratique ont été élaborées selon la méthodologie approuvée par la Haute Autorité de Santé (HAS) de « recommandations par consensus formalisé ».

Ces recommandations traitent de la prise en charge diagnostique et thérapeutique ainsi que de la surveillance. Elles concernent **les tumeurs malignes primitives des glandes salivaires** de l'adulte (lymphomes, sarcomes et mélanomes exclus).

Cette recommandation pour la pratique clinique a été finalisée au mois de juin 2022 et comporte :

- Un argumentaire bibliographique (94 pages)
- Une synthèse des recommandations (le présent document, 15 pages)

Groupe de Travail « Glandes salivaires »

Pr Béatrix BARRY (Paris, ORL et CCF)

Pr Bertrand BAUJAT (Paris, ORL et CCF)

Pr René-Jean BENSADOUN (Nice, Oncologie radiothérapie)

Dr Claude BIGORGNE (Paris, Anatomocytopathologie)

Dr Emilien CHABRILLAC (Toulouse, ORL et CCF)

Pr Valérie COSTES-MARTINEAU (Montpellier, Anatomocytopathologie)

Pr Monique COURTADE (Toulouse, Anatomocytopathologie)

Dr Laurence DIGUE (Bordeaux, Oncologie médicale)

Dr Caroline EVEN (Villejuif, Oncologie médicale)

Pr Nicolas FAKHRY (Marseille, ORL et CCF)

Dr François-Régis FERRAND (Villejuif, Oncologie médicale)

Pr Franck JEGOUX (Rennes, ORL et CCF)

Pr Nathalie PHAM DANG (Clermont-Ferrand, Chirurgie Maxillofaciale)

Dr Victor SARRADIN (Toulouse, Oncologie médicale)

Dr Marie TERROIR CASSOU-MOUNAT (Toulouse, Médecine nucléaire)

Pr Juliette THARIAT (Caen, Oncologie radiothérapie)

Pr Emmanuelle URO-COSTE (Toulouse, Anatomocytopathologie)

Pr Arthur VAROQUAUX (Marseille, Radiologie)

Pr Sébastien VERGEZ (Toulouse, ORL et CCF)

Dr Benjamin VERILLAUD (Paris, ORL et CCF)

Groupe de Cotation et de relecture « Glandes salivaires »

Pr Ronan ABGRAL (Brest, Médecine nucléaire)

Pr Emmanuel BABIN (Caen, ORL et CCF)

Dr Julian BIAU (Clermont-Ferrand, Oncologie radiothérapie)

Dr François BIDAULT (Villejuif, Radiologie)

Dr Alexandre BOZEC (Nice, ORL et CCF)

Dr Odile CASIRAGHI (Villejuif, Anatomocytopathologie)

Dr Thibaut CASSOU-MOUNAT (Toulouse, Médecine nucléaire)

Dr Marion CLASSE (Villejuif, Anatomocytopathologie)

Dr Cécile COLAVOLPE (Marseille, Médecine nucléaire)

Dr Julien DAVROU (Paris, Chirurgie Maxillofaciale)

Pr Erwan DE MONES (Bordeaux, ORL et CCF)

Dr Mélanie DORE (Angers, Oncologie radiothérapie)

Dr Frédérique DUBRULLE (Lille, Radiologie)

Pr Xavier DUFOUR (Poitiers, ORL et CCF)

Dr Charles DUPIN (Bordeaux, Oncologie radiothérapie)

Dr Diane EVRARD (Paris, ORL et CCF)

Pr Renaud GARREL (Montpellier, ORL et CCF)

Pr Joël GUIGAY (Nice, Oncologie médicale)

Dr Muriel HOURSEAU (Paris, Anatomocytopathologie)

Dr Jerzy KLIJANIENKO (Paris, Anatomocytopathologie)

Pr Benjamin LALLEMANT (Nîmes, ORL et CCF)

Dr Michel LAPEYRE (Clermont-Ferrand, Oncologie radiothérapie)

Pr Claire MAJOUFRE (Bordeaux, Chirurgie Maxillofaciale)

Pr Olivier MALARD (Nantes, ORL et CCF)

Dr François MOUAWAD (Lille, ORL et CCF)

Dr Antoine MOYA-PLANA (Villejuif, ORL et CCF)

Dr Yoann POINTREAU (Le Mans, Oncologie radiothérapie)

Dr Audrey RAMBEAU (Caen, Oncologie médicale)

Pr Christian-Adrien RIGHINI (Grenoble, ORL et CCF)

Dr Frédéric ROLLAND (Angers, Oncologie médicale)

Dr Esmâ SAADA-BOUZID (Nice, Oncologie médicale)

Pr Sébastien SALAS (Marseille, Oncologie médicale)

Dr Jérôme SARINI (Toulouse, ORL et CCF)

Dr Nicolas SAROUL (Clermont-Ferrand, ORL et CCF)

Pr Philippe SCHULTZ (Strasbourg, ORL et CCF)

Dr Marc TASSART (Paris, Radiologie)

Dr Philippe VIELH (Paris, Anatomocytopathologie)

Dr Stéphanie WONG-HEE-KAM (Marseille, Oncologie radiothérapie)

Bureau REFCOR

Pr Bertrand BAUJAT (secrétaire général)

Dr Marion CLASSE (vice-présidente du conseil scientifique)

Pr Valérie COSTES-MARTINEAU (responsable du REFCORpath)

Pr Ludovic DE GABORY (président)

Dr Laurence DIGUE (vice-présidente du conseil scientifique)

Dr Caroline EVEN (trésorière et coordinatrice nationale)

Pr Nicolas FAKHRY (vice-secrétaire et pilote recommandations « glandes salivaires »)

Dr Antoine MOYA-PLANA (responsable de la RCP nationale)

Pr Juliette THARIAT (secrétaire générale adjointe)

Pr Sébastien VERGEZ (vice-président et pilote recommandations « glandes salivaires »)

Dr Benjamin VERILLAUD (président du conseil scientifique)

Sommaire

1. Imagerie diagnostique.....	4
2. Anatomie et cytologie pathologiques	5
3. Place de la chirurgie	5
3.1. Chirurgie de la tumeur primitive (glande parotide)	5
3.2. Attitude par rapport au nerf facial	6
3.3. Chirurgie de la tumeur primitive (tumeur parapharyngée)	6
3.4. Chirurgie de la tumeur primitive (glande submandibulaire).....	6
3.5. Chirurgie de la tumeur primitive (glandes salivaires accessoires)	7
3.6. Chirurgie ganglionnaire	7
3.7. Algorithmes synthétiques de prise en charge	8
4. Place de la radiothérapie.....	12
5. Traitements systémiques des cancers des glandes salivaires	13
5.1. Prise en charge des CAK métastatiques	13
5.2. Prise en charge des cancers des glandes salivaires métastatiques hors CAK	14
6. Surveillance des patients traités	15

1. Imagerie diagnostique

- Devant une tuméfaction d'une glande salivaire principale palpable depuis 3 semaines, il est recommandé d'utiliser l'échographie (US) pour orienter vers une lésion tumorale et écarter les diagnostics différentiels (ex : sialadénite obstructive ou non, ganglion intra-parotidien, lymphangiome...). Cet examen permet dans le même temps une exploration des aires ganglionnaires cervicales (grade C) [proposition appropriée, accord fort].
- Devant la présentation clinique et/ou échographique de nodule d'une glande salivaire principale, il est recommandé d'utiliser l'IRM. L'addition de séquences diffusion/perfusion (DWI/DCE) est bénéfique par rapport aux séquences anatomiques seules (grade B). La performance de cette caractérisation par IRM est dégradée par une cytoponction préalable de moins de 3 semaines (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Devant une tumeur maligne histologiquement prouvée ou devant une lésion fortement suspecte au bilan (clinique, IRM, cytologique), il est recommandé d'adjoindre un scanner (TDM) cervico-thoracique pour le bilan local, ganglionnaire et métastatique (grade B) [proposition appropriée, accord fort].
- La TEP-FDG n'est pas actuellement recommandée en routine clinique pour l'évaluation diagnostique initiale, le bilan d'extension, l'évaluation de la réponse au traitement, la stadification de la récurrence ou le suivi des tumeurs des glandes salivaires (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- La TEP-FDG peut toutefois être proposée dans le bilan d'extension des tumeurs avancées ou à haut risque métastatique en complément de l'imagerie IRM cervico-faciale injectée (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

2. Anatomie et cytologie pathologiques

- La conclusion du compte-rendu anatomopathologique doit comporter le grade histologique de la lésion, **quelle** que soit le type histologique (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Il est recommandé d'effectuer, lorsqu'elle est possible, une ponction cytologique à l'aiguille fine dans le bilan diagnostique d'une tumeur de glande salivaire principale suspecte de malignité (grade B) ou non typique à l'IRM d'un adénome pléomorphe ou d'un cystadénolymphome (accord professionnel) [proposition appropriée, accord relatif].
- Il est recommandé de pratiquer la cytoponction après l'IRM pour éviter les artéfacts d'interprétation (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- L'analyse extemporanée est recommandée pour confirmer la nature maligne de la tumeur, adapter l'étendue de la résection tumorale et l'association d'un curage quand il est indiqué (grade C) [proposition appropriée, accord fort].
- Dans la mesure du possible, l'ensemble de la tumeur ainsi que le tissu salivaire ou péri-glandulaire adjacent doivent être envoyés en analyse extemporanée (accord professionnel). En cas d'englobement du nerf facial par la tumeur, une analyse extemporanée sur biopsie tumorale peut être envisagée pour en confirmer la nature maligne avant sacrifice nerveux (accord professionnel) [proposition appropriée, accord relatif].

3. Place de la chirurgie

3.1. Chirurgie de la tumeur primitive (glande parotide)

- Le traitement des tumeurs des glandes salivaires est avant tout chirurgical (grade A) [proposition appropriée, accord fort].
- La chirurgie doit être envisagée avec des limites d'exérèse saines, passant le plus possible à distance de la tumeur (grade A) [proposition appropriée, accord fort].
- La chirurgie de référence des cancers parotidiens est une parotidectomie totale, l'essentiel étant de faire une chirurgie d'exérèse avec des marges saines tout en emportant les ganglions intra-parotidiens (grade C) [proposition appropriée, accord fort].
- Pour les tumeurs de bas grade, une parotidectomie partielle passant au large de la tumeur peut se concevoir lorsqu'il s'agit d'une découverte post-opératoire sur l'histologie définitive (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- En cas de marges positives sur l'analyse définitive, la faisabilité d'une reprise chirurgicale doit être évaluée et privilégiée si elle est possible (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

3.2. Attitude par rapport au nerf facial

- Il est recommandé de rechercher cliniquement en préopératoire des signes prédictifs d'un envahissement du nerf facial : parésie ou paralysie faciale (grade C). L'imagerie peut apporter des éléments supplémentaires en faveur d'un envahissement du nerf facial (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Si le patient ne présente pas de signe préopératoire d'envahissement du nerf facial : il est recommandé de préserver autant que possible le nerf si un plan de dissection existe entre la lésion et le nerf (grade C). Si la lésion apparaît indissociable du nerf, le sacrifice nerveux doit être envisagé (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Si le patient présente des signes préopératoires d'envahissement du nerf facial : si l'aspect per-opératoire confirme un envahissement manifeste du nerf il est recommandé de réséquer le fragment de nerf envahi avec la tumeur, et d'effectuer une analyse extemporanée des recoupes nerveuses de façon à recouper si possible le nerf jusqu'en zone saine, en particulier pour le CAK (grade C) [proposition appropriée, accord fort].
- Dans tous les cas le patient doit être informé en préopératoire de la possibilité d'une section du nerf facial s'il apparaît nettement envahi. L'indication d'un éventuel sacrifice du nerf facial doit être discutée en amont avec le patient, en tenant compte de l'âge, du contexte clinique et du pronostic global (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Il est recommandé de réhabiliter si possible d'emblée le nerf facial, quelle que soit la technique utilisée (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

3.3. Chirurgie de la tumeur primitive (tumeur parapharyngée)

- Il est recommandé de réaliser une exérèse en marges saines des cancers salivaires parapharyngés, adaptée aux contraintes anatomiques (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

3.4. Chirurgie de la tumeur primitive (glande submandibulaire)

- Il est recommandé de réaliser systématiquement un évidement de l'aire Ib pour l'exérèse d'un cancer submandibulaire (grade C) [proposition appropriée, accord fort].
- En cas de marges positives sur l'analyse définitive, la faisabilité d'une reprise chirurgicale doit être évaluée et privilégiée si elle est possible (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Le rameau marginal mandibulaire du nerf facial doit être préservé s'il est fonctionnel en préopératoire et non envahi en per-opératoire (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- En cas d'atteinte de la mandibule (lyse franche ou adhérence), une résection interruptrice ou non doit être discutée (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

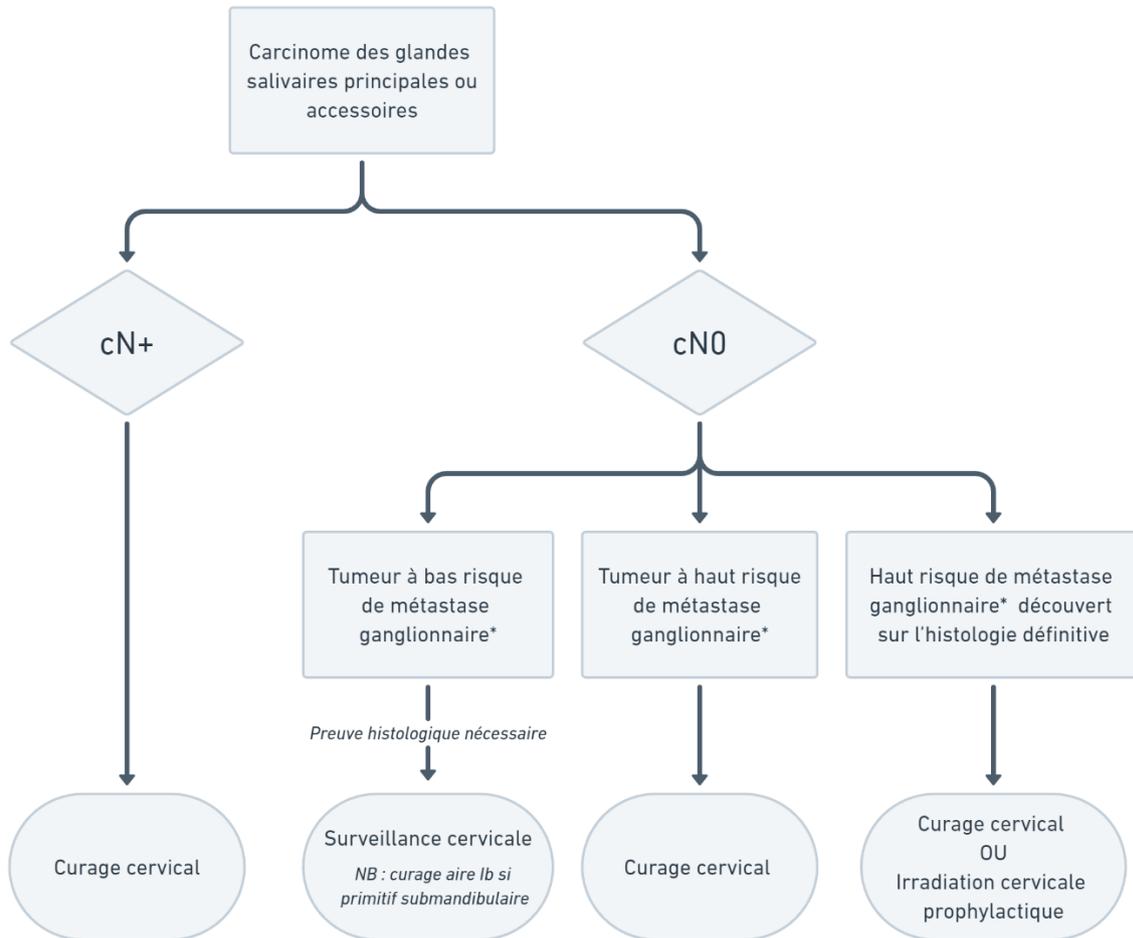
3.5. Chirurgie de la tumeur primitive (glandes salivaires accessoires)

- Une preuve histologique (biopsie sous-muqueuse) est recommandée avant le traitement chirurgical d'un carcinome des glandes salivaires accessoires (grade C) [proposition appropriée, accord fort].
- Un traitement chirurgical des carcinomes des glandes salivaires accessoires est recommandé, avec des marges oncologiques optimales, adaptées aux contraintes anatomiques, au type histologique et au grade, ainsi qu'aux conséquences fonctionnelles, faisant appel à une reconstruction si nécessaire (grade C) [proposition appropriée, accord fort].

3.6. Chirurgie ganglionnaire

- En cas d'envahissement ganglionnaire au bilan d'extension (cN+), il est recommandé d'effectuer un évidement cervical homolatéral (grade A) [proposition appropriée, accord fort].
- En l'absence d'envahissement ganglionnaire au bilan d'extension (cN0), il est recommandé d'effectuer un évidement cervical homolatéral sauf pour les tumeurs à bas risque de métastase ganglionnaire occulte (T1 ou T2 de bas grade et carcinomes adénoïdes kystiques T1 ou T2 n'envahissant pas la muqueuse buccale) histologiquement prouvées (grade B) [proposition appropriée, accord fort].
- En cas de découverte sur l'histologie définitive d'un haut risque d'atteinte ganglionnaire occulte, il est recommandé d'effectuer un traitement cervical complémentaire (grade C) : évidement cervical homolatéral ou une irradiation prophylactique des aires ganglionnaires (accord professionnel) [proposition appropriée, accord relatif].

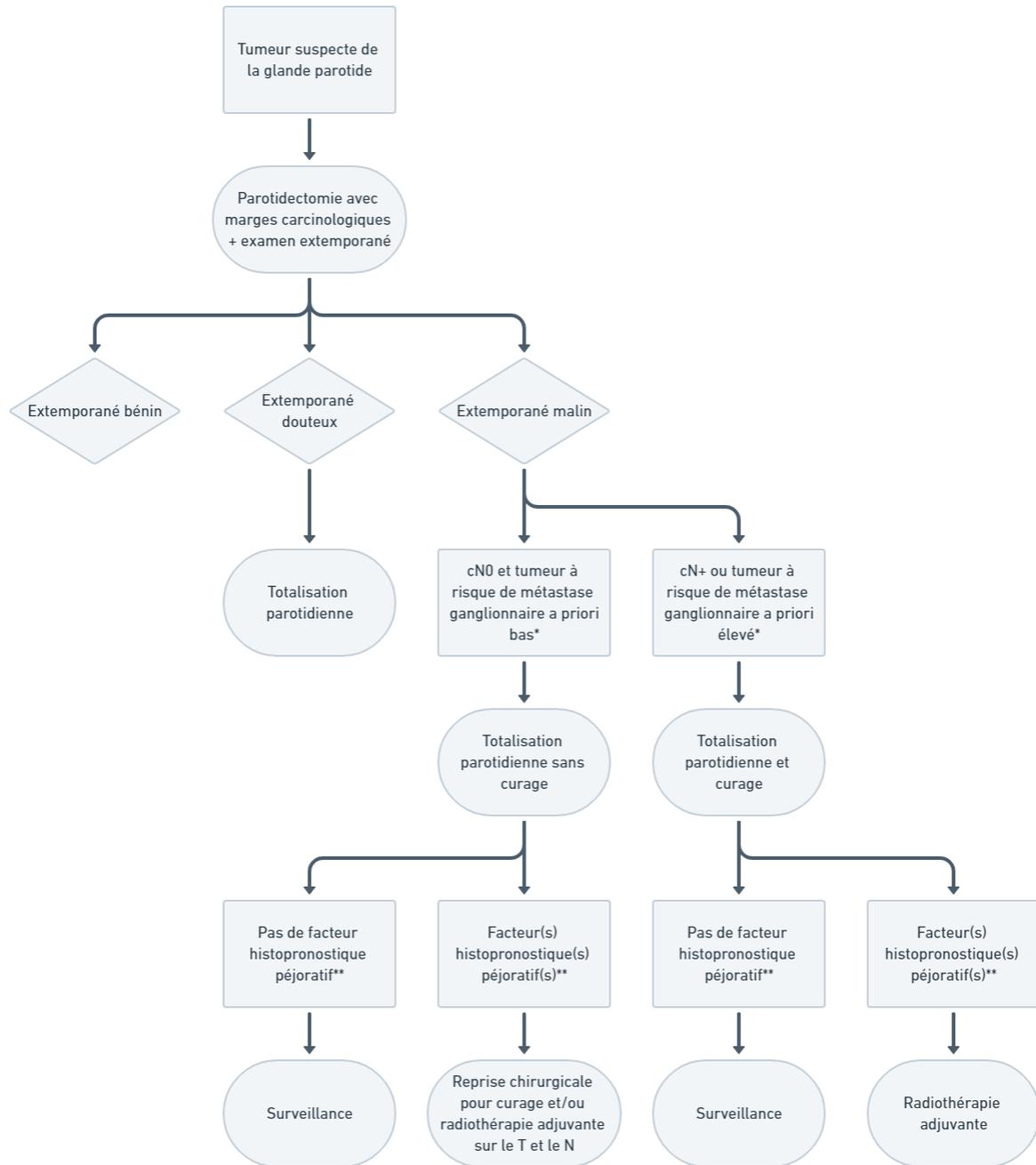
3.7. Algorithmes synthétiques de prise en charge



Algorithme de prise en charge des aires ganglionnaires

* tumeurs à bas risque de métastase ganglionnaire = tumeurs T1 ou T2 de bas grade (hors carcinomes sécrétoires) et carcinomes adénoïdes kystiques T1 ou T2 n'envahissant pas la muqueuse buccale.

tumeurs à haut risque de métastase ganglionnaire = toute tumeur ne répondant pas aux critères de bas risque ci-dessus.

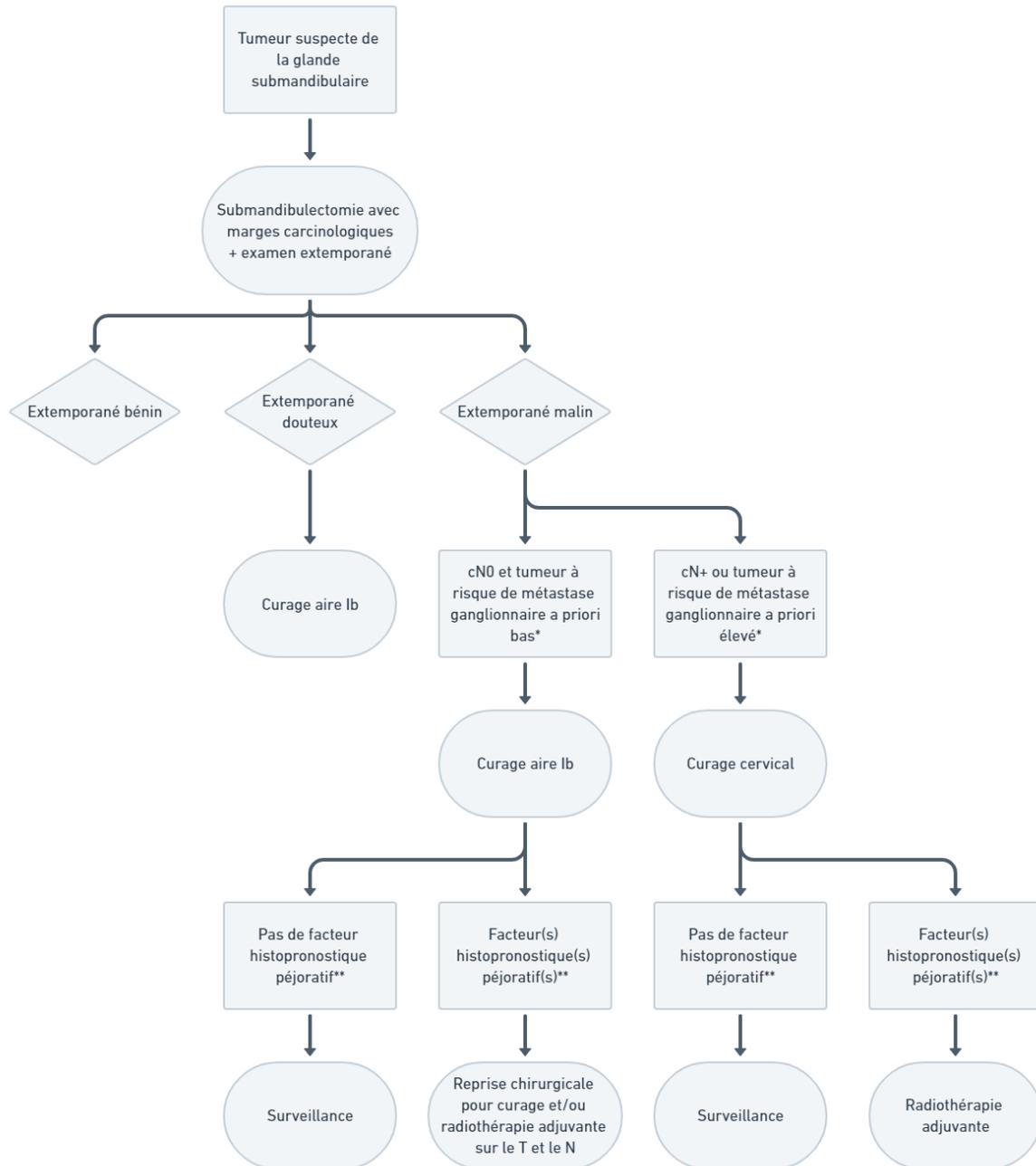


Algorithme de prise en charge d'une tumeur parotidienne suspecte

* tumeurs à bas risque de métastase ganglionnaire = tumeurs T1 ou T2 de bas grade (hors carcinomes sécrétoires) et carcinomes adénoïdes kystiques T1 ou T2.

tumeurs à haut risque de métastase ganglionnaire = toute tumeur ne répondant pas aux critères de bas risque ci-dessus.

** facteurs histopronostiques péjoratifs = T3-T4 et/ou N+, et/ou haut grade, et/ou faible degré de différenciation, et/ou emboles vasculaires ou lymphatiques, et/ou marges d'exérèse proches ou envahies, et/ou infiltrations péri-nerveuses (hors carcinome adénoïde kystique et adénocarcinome polymorphe de bas grade où l'infiltration péri-nerveuse ne revêt pas le même caractère pronostique péjoratif [accord professionnel])

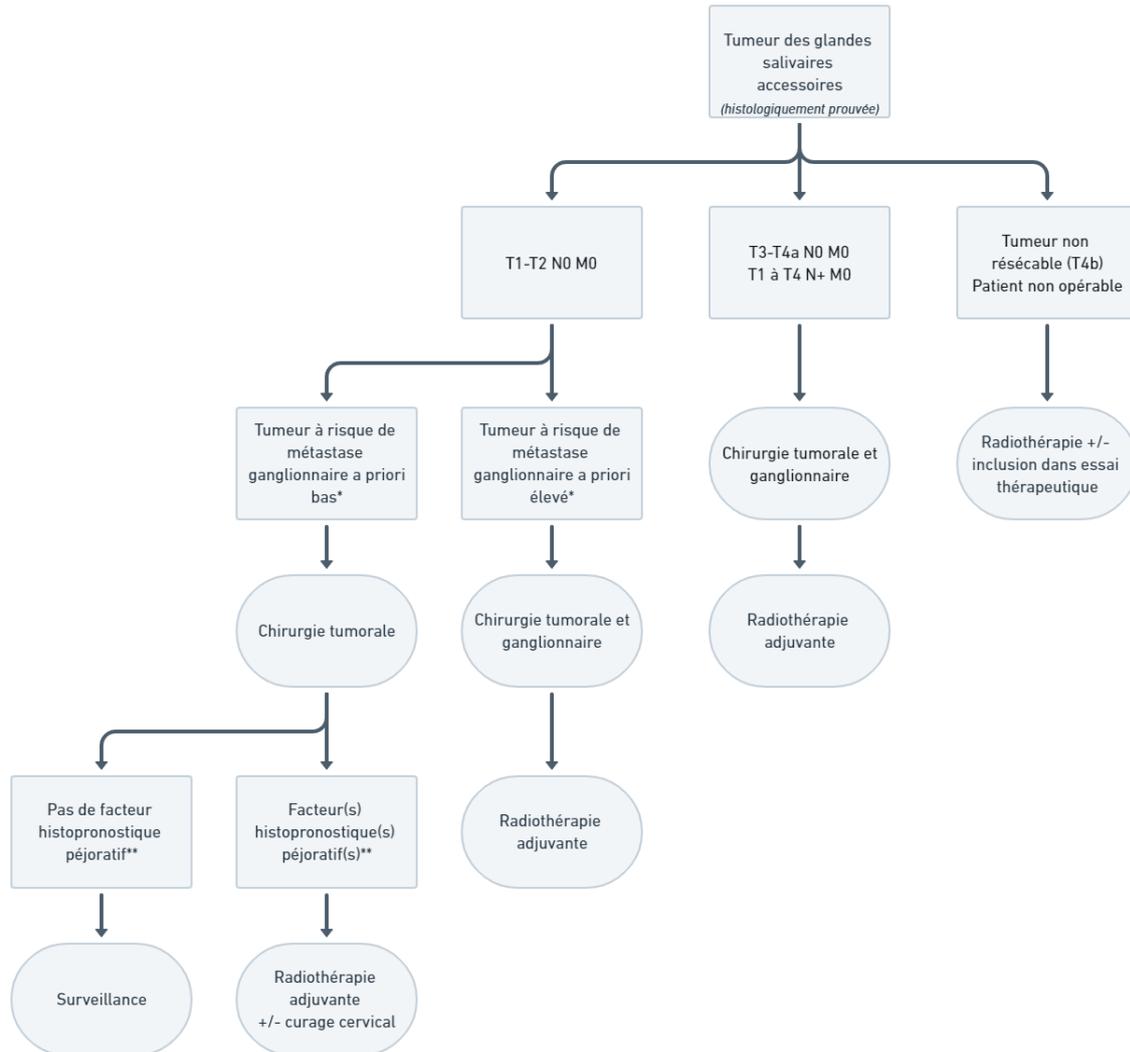


Algorithme de prise en charge d'une tumeur submandibulaire suspecte

* tumeurs à bas risque de métastase ganglionnaire = tumeurs T1 ou T2 de bas grade (hors carcinomes sécrétoires) et carcinomes adénoïdes kystiques T1 ou T2.

tumeurs à haut risque de métastase ganglionnaire = toute tumeur ne répondant pas aux critères de bas risque ci-dessus.

** facteurs histopronostiques péjoratifs = T3-T4 et/ou N+, et/ou haut grade, et/ou faible degré de différenciation, et/ou embolies vasculaires ou lymphatiques, et/ou marges d'exérèse proches ou envahies, et/ou infiltrations péri-nerveuses (hors carcinome adénoïde kystique et adénocarcinome polymorphe de bas grade où l'infiltration péri-nerveuse ne revêt pas le même caractère pronostique péjoratif [accord professionnel])



Algorithme de prise en charge d'une tumeur maligne non métastatique des glandes salivaires accessoires

* tumeurs à bas risque de métastase ganglionnaire = tumeurs T1 ou T2 de bas grade (hors carcinomes sécrétoires) et carcinomes adénoïdes kystiques T1 ou T2 n'envahissant pas la muqueuse buccale.

tumeurs à haut risque de métastase ganglionnaire = toute tumeur ne répondant pas aux critères de bas risque ci-dessus.

** Facteurs histopronostiques péjoratifs = marges R1/R2 sans possibilité de reprise chirurgicale et/ou infiltrations péri-nerveuses (hors carcinome adénoïde kystique et adénocarcinome polymorphe de bas grade où l'infiltration péri-nerveuse ne revêt pas le même caractère pronostique péjoratif), et/ou emboles vasculaires, et/ou emboles lymphatiques, et/ou tumeur peu différenciée.

4. Place de la radiothérapie

- La radiothérapie des tumeurs malignes des glandes salivaires est réservée aux tumeurs inopérables ou aux situations post-opératoires, sur le site tumoral +/- les aires ganglionnaires. L'indication peut se poser en cas d'un ou plusieurs facteurs histopronostiques péjoratifs parmi les suivants : stade T3–T4, envahissement ganglionnaire, envahissement extraglandulaire, marges de résection proches ou envahies, haut grade histologique, engainements périnerveux, embolies vasculaires, infiltration osseuse, indiquant un risque élevé (>10%) de récurrence locorégionale (grade B) [proposition appropriée, accord fort].

- Pour les tumeurs malignes des glandes salivaires non résécables ou non opérables, la radiothérapie de type hadronthérapie (ions carbone) peut être envisagée (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

- La radiothérapie de type RCMI (Radiothérapie Conformationnelle avec Modulation d'Intensité) est un standard pour le traitement des tumeurs malignes des glandes salivaires (grade C) [proposition appropriée, accord fort].

- Le bilan d'imagerie initial loco-régional pour la définition des volumes cibles d'irradiation comprend au minimum un scanner et une IRM (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

A l'exception des tumeurs T1-T2 de bas grade et des carcinomes adénoïdes kystiques, en situation de tumeur primitive opérée sans curage ganglionnaire et de cou cN0 au bilan d'extension, le risque d'envahissement ganglionnaire ou de rechute ganglionnaire est élevé (>10%). Il est alors recommandé d'effectuer un traitement cervical complémentaire (grade C) par évidement cervical homolatéral ou irradiation prophylactique des aires ganglionnaires homolatérales (accord professionnel) [proposition appropriée, accord relatif] :

- pour la glande parotide : aires II à IV,

- pour la glande submandibulaire et la cavité orale : aires I à III +/- IV.

- Les aires ganglionnaires ne sont pas irradiées en cas de curage pN0 si le curage a prélevé suffisamment de ganglions et en l'absence d'autres facteurs histopronostiques péjoratifs (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

- Les doses sont de 50 Gy équivalent pour les irradiations préventives (comme sur un cou N0), 60 Gy équivalent sur les zones à risque intermédiaire (par exemple R0 douteux) et 66 Gy équivalent en cas de résection R1, voire 70 Gy équivalent en cas de résection R2 (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

5. Traitements systémiques des cancers des glandes salivaires

- Tout traitement médical de première ligne doit être discuté en RCP (Réunion de Concertation Pluridisciplinaire) spécialisée régionale ou nationale du REFCOR (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Il n'y a pas de place pour les traitements systémiques néoadjuvants en dehors d'essais thérapeutiques ou de situation de progression rapide (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Les données sont actuellement insuffisantes pour recommander l'ajout d'une chimiothérapie concomitante à la radiothérapie (hors essai clinique), que ce soit dans un contexte de traitement exclusif (tumeur en place) ou de radiothérapie adjuvante (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Il n'y a pas de place pour une chimiothérapie adjuvante, sauf éventuellement pour les carcinomes neuro-endocrines de haut grade, qui doivent se discuter en RCP REFCOR (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

5.1. Prise en charge des CAK (Carcinomes Adénoïdes Kystiques) métastatiques

- Pour un patient présentant un CAK métastatique d'emblée, un traitement locorégional doit être étudié en première intention, avant l'instauration d'un traitement systémique (accord professionnel) [proposition appropriée, accord relatif].
- Pour les patients avec des CAK en récurrence oligo-métastatique (1 à 5 métastases), un traitement local (chirurgie de type métastasectomie, irradiation stéréotaxique, ou radiologie interventionnelle) peut être envisagé, et permet de différer le début du traitement systémique (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Pour les patients avec des CAK poly-métastatiques (>5 métastases), la prise en charge initiale repose sur une période d'observation pour apprécier la vitesse d'évolution de la maladie. Cette surveillance initiale sans traitement peut parfois être longue (plusieurs mois voire plusieurs années) (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Un traitement systémique ne sera initié que si la maladie est rapidement progressive (croissance de plus de 20% sur les 6 derniers mois), qu'elle met en jeu le pronostic vital ou fonctionnel, ou qu'elle est responsable de symptômes importants ou d'une altération de l'état général du patient (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Pour les CAK, quand une chimiothérapie est indiquée, il est recommandé en 1^{ère} ligne, étant donné les résultats d'efficacité et de toxicité des différents schémas, d'utiliser l'association cisplatine + vinorelbine (grade B) [proposition appropriée, accord fort].
Alternative : cisplatine + doxorubicine + cyclophosphamide (CAP) (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

- Chez un patient fragile, si une chimiothérapie est décidée, l'utilisation de la vinorelbine en monothérapie est recommandée (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Il est recommandé de réaliser une analyse en biologie moléculaire de la tumeur, si possible en NGS (Next-Generation Sequencing) (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- La décision entre une chimiothérapie cytotoxique et une thérapie ciblée dépend de l'évolution tumorale et des symptômes présentés par le patient, et est à discuter en RCP spécialisée régionale ou nationale REFCOR (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

5.2. Prise en charge des cancers des glandes salivaires métastatiques hors CAK

- Pour les tumeurs des glandes salivaires hors CAK métastatiques indolentes, la prise en charge initiale peut reposer, comme pour les CAK, sur une première phase de surveillance. Les critères pour initier un traitement sont les mêmes que pour un CAK (progression > 20% en 6 mois, maladie symptomatique, lésion menaçante) (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Certains sous-types histologiques sont plus agressifs et nécessitent un traitement systémique d'emblée, c'est notamment le cas des carcinomes canaux salivaires et de la plupart des adénocarcinomes NOS (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Si une chimiothérapie est décidée, il est recommandé en 1^{ère} ligne de rechute inopérable et/ou métastatique hors CAK d'utiliser l'association carboplatine + taxane (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
Alternative : cisplatine + doxorubicine + cyclophosphamide (CAP) (accord professionnel) [proposition appropriée, accord relatif].
- Chez un patient fragile, si une chimiothérapie est décidée, il est recommandé de préférence l'utilisation du paclitaxel hebdomadaire (accord professionnel) [proposition appropriée, accord relatif].
- Sur les carcinomes des glandes salivaires hors CAK, il est recommandé de rechercher :
La surexpression de Her2 en immunohistochimie (+/- à compléter par une FISH),
L'expression des récepteurs aux androgènes (RA) en immunohistochimie,
La fusion NTRK (pour les tumeurs de type histologique « MASC »)
Il est également recommandé de réaliser une analyse plus complète en biologie moléculaire de la tumeur, si possible en NGS (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- En cas de positivité de Her2, il est recommandé d'ajouter le trastuzumab (hors AMM) à la chimiothérapie de 1^{ère} ligne : carboplatine + taxane + trastuzumab (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
Option : taxane + trastuzumab (patient âgé ou fragile) (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

- Pour les non CAK, il doit être discuté en RCP spécialisée régionale ou nationale REFCOR si on propose d'abord une chimiothérapie cytotoxique +/- traitement anti HER2, un traitement anti-androgénique (blocage androgénique complet : anti-androgènes et agonistes de la LH-RH) ou une thérapie ciblée (Pazopanib). La décision dépend de l'évolution tumorale, des symptômes présentés par le patient ainsi que de son âge et de ses comorbidités (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].

6. Surveillance des patients traités

- Il est recommandé d'adapter la surveillance clinique au niveau de risque de récurrence, en débutant par un suivi trimestriel progressivement espacé, devenant annuel au bout de 5 ans (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Il est recommandé de réaliser une imagerie cervico-faciale et thoracique post-thérapeutique à 3 mois (accord professionnel) [proposition incertaine, absence de consensus].
- La surveillance loco-régionale peut ensuite être effectuée de façon annuelle ou semestrielle par une imagerie cervico-faciale injectée. Pour la glande parotidienne ou submandibulaire, une échographie à haute définition peut également être proposée (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- Un scanner thoracique annuel est recommandé pour les tumeurs de haut grade (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].
- La réalisation d'une IRM (en première intention) est utile en cas de réapparition d'un symptôme suspect de récurrence locale (grade B) [proposition appropriée, accord fort].
- Une surveillance annuelle très prolongée (jusqu'à 15 ans), comprenant la recherche de métastases pulmonaires reste préconisée pour les lésions à haut risque de récurrence tardive (accord professionnel) [proposition appropriée, accord fort].