

Guidelines of the Italian Society of Videosurgery in Infancy for the minimally invasive treatment of pediatric nephrectomy and partial nephrectomy

Salvatore Fabio Chiarenza,¹ Cosimo Bleve,¹ Ciro Esposito,² Maria Escolino,² Fabio Beretta,³ Maurizio Cheli,⁴ Vincenzo Di Benedetto,⁵ Maria Grazia Scuderi,⁵ Giovanni Casadio,⁶ Maurizio Marzaro,⁷ Leon Francesco Fascetti,⁸ Pietro Bagolan,⁹ Claudio Vella,¹⁰ Maria Luisa Conighi,¹ Daniela Codric,¹¹ Simona Nappo,¹² Paolo Caione¹²

¹Pediatric Surgery Unit, Local Health Unit 8, S. Bortolo Hospital, Vicenza; ²Pediatric Surgery Unit, Federico II University, Naples; ³Pediatric Surgery Unit, S. Chiara Hospital, Trento; ⁴Pediatric Surgery Unit, Papa Giovanni XXIII Hospital, Bergamo; ⁵Pediatric Surgery Unit, Vittorio Emanuele Hospital, Catania; ⁶Pediatric Surgery Unit, Parma University Hospital, Parma; ⁷Pediatric Surgery Unit, Local Health Unit 2, Treviso Hospital; ⁸Pediatric Surgery Unit, Padua University Hospital, Padua; ⁹Neonatal Surgery Unit, Pediatric Hospital Bambino Gesù, Rome; ¹⁰Pediatric Surgery Unit, Children Hospital V. Buzzi, Milan; ¹¹Pediatric Surgery Unit, IRCCS Burlo Garofolo, Trieste; ¹²Pediatric Surgery and Urologic Unit, Pediatric Hospital Bambino Gesù, Rome, Italy

Linee guida della Società Italiana di Videochirurgia Infantile

Le Linee Guida della Società Italiana di Videochirurgia Infantile (SIVI) sono uno strumento semplice e pratico redatto ed approvato dal Consiglio Direttivo della Società. Esse sono frutto di un lungo lavoro di revisione sistematica della letteratura integrato dal parere di esperti nel campo della Chirurgia Mininvasiva Pediatrica.

Queste linee guida sono intese ad aiutare il chirurgo pediatrico che si avvicina, o già pratica, la Chirurgia Mininvasiva, hanno lo scopo di facilitare la scelta dell'indicazione e del trattamento chirurgico ottimale per le principali patologie chirurgiche pediatriche.

Tuttavia, data la complessità delle malformazioni congenite, delle patologie chirurgiche pediatriche e l'estrema varietà dell'ambiente sanitario, è importante sottolineare come l'approccio suggerito potrebbe non essere necessariamente l'unico approccio

accettabile e/o percorribile. Le linee guida devono essere considerate uno strumento flessibile in quanto poi è il medico che, con il consenso dei genitori/tutori, avrà il compito di scegliere l'approccio più adatto al singolo paziente. Tale approccio sarà attuato in scienza e coscienza ed in base alla patologia ed alle eventuali variabili esistenti al momento della decisione.

La massima accessibilità possibile alle Linee Guida è garantita dalla loro pubblicazione sulla rivista ufficiale della SIVI: *La Pediatria Medica e Chirurgica*.

Il progetto Linee Guida è stato approvato dall'assemblea generale del Congresso SIVI 2016 di Madrid.

La revisione delle Linee Guida pubblicate è stata effettuata dal Consiglio Direttivo della SIVI e della Società Italiana di Urologia Pediatrica (SIUP).

Consiglio Direttivo SIVI

Presidente: Salvatore Fabio Chiarenza (Vicenza)

Vice Presidente: Paolo Caione (Roma)

Segretario: Maria Grazia Scuderi (Catania)

Tesoriere: Maurizio Marzaro (Treviso)

Consiglieri:

Maria Escolino (Napoli)

Francesco Fascetti Leon (Padova)

Daniela Codric (Trieste)

Pietro Bagolan (Roma)

Maurizio Cheli (Bergamo)

Revisori dei Conti:

Cosimo Bleve (Vicenza)

Giovanni Casadio (Parma)

Probi Viri:

Claudio Vella (Milano)

Fabio Beretta (Trento)

Web Master: Ciro Esposito (Napoli)

Consiglio Direttivo SIUP

Presidente: Vincenzo di Benedetto (Catania)

Vice Presidente: Nicola Capozza (Roma)

Past President: Waifro Rigamonti (Trieste)

Segretario: Vincenzo Bagnara (Catania)

Correspondence: Salvatore Fabio Chiarenza, Pediatric Surgery Unit, Local Health Unit 8, S. Bortolo Hospital, viale Rodolfi 37, 36100 Vicenza, Italy.
Tel: +39.0444.75.2642 - Fax: +39.0444.75.2643.
Email: fabio.chiarenza@ulssvicenza.it

Key words: SIVI; Minimally invasive treatment; Pediatric nephrectomy; Pediatric partial nephrectomy.

Project supervisors: Salvatore Fabio Chiarenza, Paolo Caione.

Received for publication: 13 September 2017.

Accepted for publication: 13 September 2017.

This work is licensed under a Creative Commons Attribution NonCommercial 4.0 License (CC BY-NC 4.0).

©Copyright S.F. Chiarenza et al., 2017

Licensee PAGEPress, Italy

La Pediatria Medica e Chirurgica 2017; 39:175

doi:10.4081/pmc.2017.175

Tesoriere: Giovanni Mosiello (Roma)

Consiglieri:

Marco Castagnetti (Padova)

Massimo Catti (Torino)

Maria Grazia Scarpa (Trieste)

Giorgio Giuseppe Selvaggio (Milano)

Revisori dei Conti:

Francesco Battaglini (Vicenza)

Simona Gerocarni Nappo (Roma)

Premessa

Le linee-guida per la nefrectomia e l'uretero-emi-nefrectomia con approccio mininvasivo hanno lo scopo di descrivere nella maniera più chiara e dettagliata possibile la tecnica di esecuzione di tali interventi, i diversi approcci possibili, vantaggi e svantaggi di ogni approccio e le possibili complicanze. Trattandosi di linee guida su una tecnica, e non su una patologia, le indicazioni a tali interventi saranno solo brevemente citate e per ogni patologia le possibili alternative saranno menzionate ma non trattate in maniera esaustiva. Delle indicazioni saranno discusse inoltre solo le patologie malformative congenite o acquisite di natura benigna, riservando ad altra sede la discussione della nefrectomia laparoscopica per patologie oncologiche renali.

Introduzione

Storicamente, la nefrectomia laparoscopica in età pediatrica fu descritta per la prima volta all'inizio degli anni Novanta da Erlich e colleghi in un bambino, e da Koyle e colleghi in un lattante. In entrambi i casi, i pazienti erano affetti da displasia renale multicistica. Da allora i principi generali della nefrectomia laparoscopica transperitoneale sono rimasti sostanzialmente invariati. Inizialmente il grosso calibro dei trocar e l'eccessiva lunghezza degli strumenti rendeva difficoltosa l'esecuzione di tale procedura nei bambini più piccoli, tuttavia la progressiva miniaturizzazione delle strumentazioni ne ha reso possibile la rapida adozione e diffusione. Bisogna tenere presente che la laparoscopia nei bambini rappresenta una procedura diversa rispetto a quella dell'adulto, non solo per la strumentazione utilizzata, ma anche per l'anatomia e la fisiologia del piccolo paziente. La distanza relativamente ridotta tra i punti di accesso e gli organi intra-addominali può rendere potenzialmente più facili lesioni accidentali degli organi stessi, e lo pneumoperitoneo può avere maggiori effetti sulla fisiologia respiratoria, cardiaca e renale. I chirurghi che vogliono cimentarsi con questo tipo di chirurgia devono avere ben chiara la tecnica chirurgica, lo strumentario e la fisiologia del bambino.

Nefrectomia laparoscopica

Indicazioni all'intervento

Indicazioni alla nefrectomia sono rappresentate da quelle condizioni congenite od acquisite che comportano la presenza di un rene non funzionante e/o dannoso per il benessere del bambino, e che non risultano trattabili con terapie conservative.

Tra essi, possiamo ricordare: rene displasico cistico (cosiddetto *rene multicistico*); rene displasico non funzionante associato a

reflusso vescicoureterale; rene idronefrotico funzionalmente muto/rene infetto; ipertensione arteriosa renino-mediata non rispondente a terapia farmacologica; sindrome nefrosica congenita con protido-dispersione.

Il rene displasico cistico (*multi cystic dysplastic kidney*, MCDK) è caratterizzato dalla presenza di lesioni cistiche multiple disposte a *grappolo*, variabili come sede e localizzazione, all'interno di un più o meno scarso parenchima renale. Tale patologia ha un'incidenza che varia tra 1:3100-1:4300 ed è più frequente nei maschi, colpendo prevalentemente il lato sinistro. Le forme bilaterali si manifestano dal 19 al 43% dei casi, e risultano incompatibili con la vita (si associano in utero ad anidramnios e displasia polmonare). Istologicamente il MCDK presenta un'anormale differenziazione metanefrica, rivelando la presenza di dotti primitivi, metaplasia cartilaginea, dotti e glomeruli primitivi, accanto ad elementi nefrogenici normali. L'eziopatogenesi non è univoca: ci sono evidenze a sostegno di un'origine ostruttiva (l'ostruzione ureterale precoce in epoca fetale porta a displasia renale) come anche di un'origine genetica (anomala espressione di PAX2 e BCL2).

La maggior parte dei casi di MCKD sono oggi diagnosticati in epoca prenatale e sono asintomatici. Le manifestazioni postnatali includono massa addominale, lombalgia, infezioni urinarie, ipertensione arteriosa. Anomalie urinarie controlaterali sono riscontrate nel 20-40% dei casi, la più frequente il reflusso vescicoureterale.

La conferma diagnostica ed il *work-up* postnatale sono basati su: ecografie seriate dell'apparato urinario per documentare l'involutione del rene; scintigrafia renale Tc99-DMSA che dimostri assenza di funzione del rene displasico; cistografia minzionale raccomandata nel sospetto di anomalie anatomiche del rene controlaterale (grado D) o uretere retro vescicale dilatato.

Il trattamento del MCKD è abitualmente conservativo, sostenuto dall'elevata percentuale di regressione spontanea (documentata in oltre il 60% dei casi, la metà dei quali entro i 24 mesi di età) e dal basso rischio di sviluppo di ipertensione arteriosa o malignità. La chirurgia ablattiva sistematica non è indicata, ma può essere effettuata in casi selezionati previo adeguato consenso dei genitori.

La chirurgia può rendersi opportuna in casi caratterizzati da voluminosa massa renale od incremento delle dimensioni, da coesistenza di anomalie sull'asse reno-ureterale come ectopia dello sbocco ureterale, ureterocele o megauretere associati a MCKD. La presenza d'ipertensione arteriosa può essere un'altra condizione che indica l'ablazione chirurgica.

A tutt'oggi, l'approccio di scelta dovrebbe essere quello mininvasivo, transperitoneale (laparoscopico) o retroperitoneale. La nefrectomia *open*, *gold standard* fino a uno o due decenni fa, ha solitamente un'applicazione limitata (es. neonati, bambini di basso peso con gravi quadri polimalformativi complessi o in condizioni in cui la tecnica mininvasiva non è eseguibile).

Work-up preoperatorio

Gli esami ematici abitualmente richiesti sono: emocromo, creatinemia, elettroliti, prove emogeniche ed eventualmente gruppo sanguigno. Specie per le procedure laparoscopiche transperitoneali, è raccomandabile una preparazione intestinale con farmaci antiformentativi e lassativi e/o clistere evacuativo nelle 24 ore precedenti l'intervento.

Il consenso chirurgico dovrebbe includere informazioni circa la diagnosi, il tipo d'intervento proposto (accesso mininvasivo prescelto), le alternative chirurgiche e l'eventuale necessità di conversione laparotomica. E' bene informare inoltre riguardo a quali drenaggi e cateteri saranno utilizzati ed infine sulle possibili complicanze, in particolare di sanguinamento.

Set up di sala operatoria

Per l'approccio laparoscopico trans peritoneale il paziente è solitamente posto in posizione laterale o semi-laterale, con il lato opposto a quello interessato vicino al bordo del tavolo operatorio per facilitare il movimento dei ferri chirurgici. Il chirurgo operatore si posiziona di fronte al paziente, la colonna video-laparoscopica è posta alle spalle del paziente. Lo strumentario laparoscopico da 3 o 5 mm prevede, a seconda delle abitudini e/o preferenze dell'operatore: 1-2 porta-ago, tampone montato, grasper e strumenti da presa, uncino coagulatore, passafil, forbici, elettrificazione mono e/o bipolare, aspiratore-irrigatore. Strumenti laparoscopici di sintesi e sezione utilizzando varie fonti di energia (Ligasure, Starion, Ultracision, monopolari o bipolari avanzati) rendono solitamente più rapida la procedura, anch'essi devono essere preparati a seconda delle preferenze e scelta del chirurgo operatore. E' consigliabile avere a disposizione anche strumenti di sintesi come clips e/o endoGIA utili per la chiusura laparoscopica dei vasi.

Per l'approccio retro-peritoneoscopico con accesso laterale il paziente è posto in posizione laterale con un soffice cuscino, o rotolo, sotto il fianco controlaterale per ampliare lo spazio tra arcata costale e cresta iliaca per il posizionamento delle porte laparoscopiche. Il chirurgo operatore e l'assistente si posizionano alle spalle del paziente, la strumentista al loro fianco od ai piedi del paziente e la torre video-laparoscopica dal lato opposto, cioè verso l'addome. Gli strumenti laparoscopici sono analoghi a quelli utilizzati per l'accesso trans-peritoneale.

Per l'accesso mini-invasivo retro peritoneale posteriore il paziente viene posto in posizione prona, con torace e bacino sollevati da opportuni cuscini, in modo da lasciare l'addome decompresso (vedi sezione apposita).

È sempre opportuno tenere a disposizione un set di strumentario chirurgico per chirurgia a cielo aperto, da utilizzare in urgenza in caso di eventuale conversione *open*.

Tecnica chirurgica

In età pediatrica la nefro-ureterectomia e la uretero-emi-nefrectomia possono essere sostanzialmente effettuate per via: i) transperitoneale; ii) retro-peritoneale, a sua volta per via laterale o posteriore.

Separatamente vengono presentate le peculiarità delle procedure video-laparoscopiche per l'intervento di uretero-emi-nefrectomia.

Nefrectomia laparoscopica transperitoneale

Posizione del paziente

Il primo punto critico nell'intervento di nefrectomia laparoscopica è il corretto posizionamento del paziente su letto operatorio che deve essere effettuato in maniera congiunta da chirurgo, anestesista e staff infermieristico al fine di prevenire i potenziali problemi di esposizione dell'organo, monitoraggio e sicurezza del paziente. A seconda delle preferenze del chirurgo e delle dimensioni e del peso del paziente, la sua posizione può variare dal decubito laterale completo a quello parziale a 30°; Il diametro e la sede di posizionamento dei trocar variano in base all'ergonomia, alle dimensioni del rene ed ovviamente alle dimensioni del bambino. Quale che sia la posizione, spezzare il letto operatorio può essere utile per ampliare l'angolo tra le ultime coste ed il bacino, per incrementare in maniera efficace lo spazio operativo. Nei pazienti più piccoli la spezzatura del letto può non offrire alcun vantaggio. A paziente in decubito laterale, il posizionamento delle braccia e delle gambe deve essere particolarmente accurato per evitare trazioni sulle articolazioni e possibili decubiti.

Una volta in posizione, il paziente deve essere assicurato al letto per consentire, se necessario, rotazioni o deflessioni del letto (trendelenburg/antitrendelenburg). Punti chiave da assicurare al letto sono gambe e braccia, bacino, petto, spalle e capo. Una volta che il paziente è in posizione, i chirurghi si collocano anteriormente a quest'ultimo mentre la torre laparoscopica e lo schermo vengono posizionati alle sue spalle. L'infermiere strumentista si pone con il suo carrello servitore alla destra del chirurgo.

Accesso alla cavità peritoneale e posizionamento del 1° trocar

Nell'eseguire una nefrectomia laparoscopica transperitoneale, è raccomandato nel bambino un accesso open al peritoneo, con incisione cutanea in sede ombelicale (incisione trans, sopra o sotto-ombelicale). Una volta aperto il peritoneo viene introdotto sotto visione il primo trocar. Dopo aver confermato l'appropriateo posizionamento del trocar si instaura lo pneumoperitoneo (alla pressione di 6-12 mm Hg in funzione dell'età e del peso del paziente). A questo punto si esplora la cavità addominale tramite ottica da 5 o 10 mm, preferibilmente 30° ma anche da 0° su preferenza del chirurgo operatore.

Inserimento dei trocar operativi

Numero e soprattutto sede dei trocar debbono essere selezionati dal chirurgo con precisione, in rapporto alla tecnica prescelta ed allo strumentario laparoscopico che si vuole utilizzare. I due trocar *di lavoro* sono posizionati sotto visione, idealmente lungo il margine laterale del muscolo retto ipsilaterale, rispettando il più possibile una corretta triangolazione dei ferri chirurgici. Un quarto trocar, se necessario per la retrazione del fegato o della milza, può essere posizionato sulla linea mediana al di sotto dell'apofisi xifoide od in ipocondrio controlaterale, anche questo a discrezione del chirurgo operatore.

Dettagli di tecnica video-laparoscopica trans-peritoneale

Mobilizzazione del colon e sua dissezione lungo la linea di Toldt dalla flessura splenica (lato sinistro) o dalla flessura epatica (lato destro). Una volta identificato l'uretere, che decorre anteriormente al muscolo psoas, lo si segue fino all'ilo renale (può essere usato per trazione). L'ilo renale viene accuratamente identificato ed i vasi ilari isolati per via smussa (l'arteria e la vena renale devono essere isolate separatamente). Isolate possibilmente l'arteria (prima) e la vena (poi), queste vengono chiuse secondo diverse modalità in base alle preferenze del chirurgo ed alla disponibilità dello strumentario di sala operatoria; possono essere usate quindi legature, endoclips od altri mezzi di sintesi con energia a radiofrequenza o ad ultrasuoni (Ligasure, Starion, Ultracision, bipolari avanzate, ecc.). Attenzione va posta nell'identificare e nel sezionare eventuali vasi renali accessori (piuttosto frequenti) e, se necessario, vasi surrenalici inferiori e gonadici. Il rene viene quindi isolato, in particolare vengono sezionati i legamenti superiori e laterali. L'uretere viene sezionato, chiudendolo (con legatura o con clips) il più distalmente possibile soprattutto se refluento; se invece l'uretere non è sicuramente refluento può essere lasciato aperto per favorirne il collabimento. In alcune circostanze, ad esempio in caso di rene marcatamente idronefrotico, i vasi ilari possono essere sfioccati in numerosissime collaterali di piccolo calibro che decorrono sulla superficie della pelvi marcatamente distesa: in tal caso particolare attenzione deve essere posta al loro isolamento e legatura. In caso di reni di piccole dimensioni o dilatati, rimossi per patologie non oncologiche, il pezzo operatorio può essere rimosso per via transombelicale, anche senza l'utilizzo di endobag. Se necessario, l'incisione della fascia può essere ampliata per consentire l'estrazione del pezzo. Quando il pezzo è di grosse dimensioni o deve

essere rimosso intero, può essere necessario l'utilizzo di un'endobag: il rene può quindi essere estratto per via transombelicale o attraverso una controincisione nei quadranti addominali inferiori (incisione sec Pfannestiel). La loggia renale deve quindi essere accuratamente ispezionata per emostasi. Il posizionamento di un drenaggio è facoltativo ed è deciso dal chirurgo. I trocar accessori vengono rimossi sotto visione, mentre l'ombelico viene chiuso agevolmente solitamente a punti staccati. Le incisioni per i trocar accessori possono essere chiuse secondo le preferenze del chirurgo.

Trattamento post-operatorio

La degenza postoperatoria è solitamente ridotta al minimo. La dimissione è possibile solitamente in II o III giornata postoperatoria in base alle condizioni generali del paziente ed alla assenza di complicanze.

Commenti

L'accesso transperitoneale presenta diversi vantaggi e svantaggi rispetto all'accesso retro peritoneale.

Vantaggi: ampio spazio di lavoro, specie nei bambini piccoli; spazio preconstituito; agevole accesso all'uretere distale con possibilità di escissione pressoché completa dell'uretere fino alla vescica.

Svantaggi: digiuno postoperatorio lievemente più prolungato; rischio di lesioni accidentali agli organi intraddominali; maggiori interferenze con fisiologia respiratoria e cardiaca; sconsigliato in pazienti in dialisi peritoneale.

Nefrectomia retroperitoneoscopica

La nefrectomia retroperitoneoscopica può essere attuata attraverso 2 accessi distinti: laterale e posteriore.

Approccio laterale

La nefrectomia retroperitoneoscopica in posizione laterale fu descritta per la prima volta in età pediatrica nel 1995 da Diamond e colleghi. Da allora ha guadagnato popolarità, anche se a tutt'oggi non tutti i centri hanno esperienza sufficiente con questo particolare accesso.

Posizione del paziente

Dapprima viene posizionato un catetere vescicale. Quindi si pone il paziente in decubito laterale con spezzatura del letto operatorio ed eventuale rotolo sotto il fianco declive per meglio ampliare lo spazio tra XII costa e cresta iliaca. È importante che il dorso del paziente sia al margine laterale del letto, così da consentire un'ampia angolazione degli strumenti senza rischi di collisione con il bordo del letto stesso. Il chirurgo operatore e l'aiuto sono entrambi posizionati dal lato del dorso del paziente, lo schermo dal lato opposto del letto, l'infermiere strumentista alla destra del chirurgo operatore.

Accesso chirurgico

La XII e XI costa vengono identificate, così come la cresta iliaca ed il muscolo paraspinale. Tali punti di repere possono essere disegnati con penna dermatografica. Un'incisione di circa 1 cm viene effettuata al margine anteriore della XII costa. I muscoli laterali dell'addome vengono separati per via smussa (*splitting*), la fascia posteriore viene aperta e si accede al retroperitoneo (presenza di grasso retroperitoneale). La dissezione e la creazione dello spazio retroperitoneale avvengono per via smussa con garze bagnate o con il solo ausilio dell'ottica (0° o 30°) e della pressione di insufflazione del gas. Lo spazio

può essere creato con dissezione smussa tramite garza bagnata, dissezione digitale, o tramite movimenti oscillatori della telecamera lungo il muscolo psoas; il peritoneo tramite la dissezione e la introduzione di Co2 si sposta anteriormente e superiormente lasciando lo spazio necessario per l'introduzione degli altri trocar operativi. Questa manovra deve essere estremamente delicata per evitare lesioni accidentali del peritoneo che permetterebbero il passaggio di gas in addome con la successiva perdita dello spazio retroperitoneale.

Dettagli di tecnica

Una volta creato lo spazio di lavoro, i due trocar accessori (da 3 o 5 mm) sono posizionati sotto visione, solitamente uno all'angolo costovertebrale, l'altro a monte della spina iliaca antero-superiore lungo la linea ascellare (dopo aver verificato che il peritoneo sia stato adeguatamente mobilizzato anteriormente). Una volta posizionati i trocar, il punto di repere anatomico principale è il muscolo psoas, che deve giacere orizzontalmente ed inferiormente al campo operatorio. Il rene che rimane sospeso verso l'alto sul peritoneo, viene approssiato per via posteriore, identificando innanzitutto l'ilo ed i vasi ilari. È fondamentale che in fase iniziale il rene non venga staccato anteriormente e superiormente dal peritoneo e dal diaframma: la pressione di insufflazione lo spinge in avanti ed in alto insieme al peritoneo, consentendo così la visualizzazione e la dissezione dell'ilo. Può accadere che, per consentire la visione dell'ilo renale, il rene debba costantemente essere sollevato da uno dei due strumenti del chirurgo, obbligandolo così ad effettuare la dissezione dell'ilo con un solo strumento; in tal caso può rendersi necessario posizionare un terzo trocar di servizio, da 3 mm, per mantenere sollevato il rene. L'approccio retroperitoneoscopico agevola l'identificazione dei vasi e la legatura corretta dell'arteria prima e della vena poi. L'uretere viene quindi sezionato (vedi modalità nella sezione nefrectomia transperitoneale). Solo alla fine il rene viene isolato ai poli e quindi dalla superficie peritoneale anteriore, ottenendone completa mobilizzazione. Il pezzo operatorio viene rimosso dall'accesso del trocar dell'ottica, ampliando l'incisione se necessario.

Commenti

Sebbene l'approccio retroperitoneoscopico consenta un facile accesso ai vasi dell'ilo, la creazione dello spazio nel retroperitoneo e nella loggia renale e la corretta comprensione dell'anatomia richiedono elevata destrezza e specifico addestramento. Per non perdere l'orientamento, il muscolo psoas va sempre identificato e visualizzato alla base del campo operatorio, mentre il rene deve restare antero-superiormente al campo stesso. I grossi vasi (vena cava inferiore a destra e aorta a sinistra) sono relativamente vicini e vanno rispettati accuratamente, per evitare pericolose lesioni durante le manovre in spazi ristretti. Rispetto all'accesso transperitoneale, gli effetti cardiaci e respiratori del retroperitoneo sono trascurabili, ed il rischio di lesioni degli organi intraddominali o di sviluppare aderenze è ridotto al minimo. L'accesso retroperitoneale non pregiudica una conversione open per via laterale (solitamente preferito dagli urologi pediatrici).

Approccio prono

Descritto più recentemente da Borzi, ha trovato a tutt'oggi diffusione relativamente limitata. Ha tuttavia caratteristiche peculiari, che lo rendono adatto in indicazioni particolari.

Posizione del paziente ed accesso

Dapprima viene posizionato un catetere vescicale, quindi si pone il paziente in posizione prona, con torace e bacino sollevati da cuscini, così da non comprimere l'addome, consentendo ampia distensione ed escursione della parete addominale: in questa posi-

zione gli organi intraaddominali si allontanano dal retroperitoneo e cadono in avanti. Il bambino deve essere posto al margine del letto dal lato che si intende operare.

Accesso chirurgico

Il primo accesso viene effettuato all'apice della XII costa con tecnica *open*. Come nell'accesso in posizione laterale, il retroperitoneo è raggiunto dopo splitting dei muscoli obliqui e lo spazio viene creato per via smussa con una garza bagnata o con la tecnica del palloncino di Gaur.

Dettagli di tecnica

Il secondo trocar (abituamente da 3-5 mm) viene posizionato lungo la linea ascellare posteriore (controllando in scopia l'adeguata mobilizzazione anteriore del peritoneo). Il terzo trocar (anch'esso da 3-5 mm) è posizionato all'angolo costo-vertebrale, al margine dei muscoli paraspinali. In questa posizione il muscolo psoas è difficilmente identificabile e non può essere usato come repere. Va sottolineato che con l'accesso prono laparoscopico retroperitoneale, il chirurgo osserverà superiormente i muscoli paraspinali ed inferiormente la loggia renale, in modo opposto a quanto avviene con l'accesso laterale. La fascia di Gerota viene incisa, e l'ilo identificato. I passi successivi sono analoghi a quelli dell'approccio laterale, tuttavia il rene cade per gravità in senso verticale, facilitando l'identificazione e la dissezione dell'ilo senza necessità di trazione sul rene stesso. Inoltre, un'accidentale apertura del peritoneo, più difficile, non costituisce un problema. I vasi ilari vengono agevolmente identificati, isolati singolarmente e quindi chiusi. Per tale manovra possono essere usate clips o altri mezzi, analogamente a quanto descritto per la nefrectomia per via laparoscopica trans-peritoneale o retro peritoneale con accesso laterale. Infine l'uretere può essere lasciato aperto, se sicuramente non refluyente, o può essere chiuso con legature o *clip* e quindi sezionato. Completato l'isolamento del rene, il pezzo viene asportato attraverso l'incisione del trocar principale.

Commenti

L'accesso laparoscopico retroperitoneale per via posteriore con paziente prono ha particolare utilità nelle bi-nefrectomie, ad esempio per la preparazione al trapianto renale, in caso di sindromi nefrosiche con grave proteinuria, di reni displasici con ipertensione severa od in ogni altra indicazione alla bi-nefrectomia. Il vantaggio principale consiste nella possibilità d'intervento bilaterale senza mobilizzare il paziente e senza violare la cavità peritoneale, punto questo indispensabile in caso di pazienti pediatriche in regime dialitico peritoneale. Inoltre, con l'accesso posteriore rispetto al laterale, è più difficile provocare lacerazioni peritoneali ed il peduncolo vascolare viene meglio esposto dal rene che cade in avanti. Come svantaggio, l'accesso retroperitoneale prono richiede una particolare destrezza nell'orientamento per via endoscopica ed uno studio accurato del posizionamento dei trocar. E' pertanto una via di accesso meno familiare al chirurgo pediatra urologo.

Uretero-emi-nefrectomia

Indicazioni all'intervento

L'intervento di uretero-emi-nefrectomia polare superiore (più frequente) od inferiore (più raro) sono indicati in età pediatrica in casi di doppio distretto renale completo complicato da idrouretero-nefrosi con distretto non funzionante displasico o come conseguenza di grave nefropatia da reflusso vescico-ureterale.

Tecnica chirurgica

La tecnica chirurgica ripete quella della nefrectomia semplice, nelle sue varianti trans-peritoneale e retro peritoneale, sia laterale che posteriore. Tuttavia alcune particolarità debbono essere evidenziate.

Il tempo preliminare per rendere più sicura la procedura può essere eseguito precauzionalmente un cateterismo ascendente dell'uretere adelfo relativo al distretto renale da preservare; con paziente in posizione litotomica, si effettua cistoscopia e posizionamento di catetere ureterale possibilmente *open tip* Pollack di calibro preferibilmente 4 o 5Ch. Il catetere ureterale può essere precauzionalmente ancorato al catetere vescicale di tipo Foley fino al termine della procedura.

Il tempo laparoscopico segue le indicazioni dell'approccio prescelto: trans peritoneale o retroperitoneale.

Approccio trans-peritoneale

Si esegue per via trans-mesocolica a sinistra e retro-mesocolica a destra.

Accesso alla loggia renale, identificazione dei due ureteri (ricordando che quello relativo al distretto da conservare risulta stentato).

Può essere utile la sezione dell'uretere da sacrificare a circa 2-3 cm al polo inferiore renale, per facilitare l'esposizione del polo renale tramite una sua trazione.

Identificazione del peduncolo vascolare principale e di quello relativo al distretto da eliminare; sezione dei vasi relativi al distretto interessato (vedi nefrectomia).

Sezione del parenchima patologico seguendo linee di clivaggio per quanto possibile (utilizzo di devices con energia ad ultrasuoni, ad energia elettrica monopolare o bipolare, a radiofrequenza, a seconda della preferenza dell'operatore).

Verifica dell'integrità del sistema pielo-caliceale del distretto residuo, iniettando eventualmente 3-4 ml di colorante (blu patent diluito) attraverso il sondino ureterale già posizionato.

In caso di accidentale apertura di un calice, sutura dello stesso con punti riassorbibili.

Rimozione dell'uretere distale, facendo molta attenzione a non danneggiare la vascolarizzazione dell'uretere adelfo, procedendo con la dissezione lungo la parete muscolare dell'uretere da asportare.

Chiusura distale dell'uretere con legature o *clips* (si può lasciare aperto se non refluyente) e sezione come per la nefrectomia semplice.

Verifica accurata dell'emostasi sulla trancia di sezione parenchimale, eventuale applicazione di colla di fibrina o di altro materiale sigillante.

Posizionamento di drenaggio (preferibilmente in aspirazione) in loggia renale, fatto fuoriuscire dalla porta laparoscopica più declive.

Approccio retro peritoneale laterale o posteriore

Ripercorre le tappe previste per la nefrectomia semplice retroperitoneoscopica già descritte, con le avvertenze specifiche della emi-nefrectomia laparoscopica trans-peritoneale.

La via retroperitoneoscopica presenta minore invasività rispetto a quella trans peritoneale con ottima tollerabilità da parte del paziente, ma talvolta può avere lo svantaggio di una maggiore difficoltà nella dissezione distale dell'uretere nello scavo pelvico.

Altre tecniche chirurgiche

Single site nephrectomy

Consiste in una nefrectomia video-laparoscopica che utilizza una sola porta di accesso laparoscopica, abitualmente ombelicale, più ampia dell'usuale, con un particolare trocar attraverso il

quale si procede ad introdurre l'ottica e 1 o 2 canali operativi per la strumentazione. L'approccio è transperitoneale, e ripete le stesse tappe già descritte precedentemente. Questa tecnica si è rivelata adatta prevalentemente a pazienti giovani adulti o in età scolare. Il suo vantaggio risiede nell'utilizzare solo la cicatrice ombelicale evitando antiestetiche piccole cicatrici provocate dai trocar accessori. Gli svantaggi consistono nella necessità di usare strumentazioni dedicate specificamente costruite e dal fatto che richiede una significativa esperienza pratica ma soprattutto una maggiore difficoltà nella dissezione dell'organo (tempi operatori più lunghi). L'assistenza del robot potrà migliorare la destrezza del chirurgo operatore.

Nefrectomia robot-assistita

L'utilizzo del robot tipo Da Vinci facilita l'opera del chirurgo, ma non modifica le indicazioni e le tappe chirurgiche per la nefrectomia precedentemente descritte. Pur potendo essere utilizzata anche per via retroperitoneoscopica, la via di accesso preferita è quella trans-peritoneale perché offre uno spazio operativo maggiore rispetto al retroperitoneo. Anche se attualmente i costi di utilizzo del robot sono ancora molto elevati, la disponibilità di strumenti da 5 mm renderà probabilmente più diffuso l'utilizzo di tale apparecchiatura in età pediatrica anche se con particolari limiti in pazienti di piccole dimensioni (neonati e lattanti). Il robot chirurgico è prevalentemente utilizzato per la chirurgia video-laparoscopica demolitiva ma i suoi vantaggi sono evidenti soprattutto nella chirurgia ricostruttiva (es. pieloplastica). Visti i costi elevati di gestione, la sua applicazione è attualmente limitata a centri in cui può essere utilizzato anche da diverse discipline chirurgiche (chirurgia generale, urologia, ginecologia, cardiocirurgia, ecc.).

Legatura laparoscopica dell'uretere

È stato proposto un intervento video-laparoscopico semplificato di legatura dell'uretere nativo senza procedere a rimozione del rene corrispondente, in pazienti candidati alla nefrectomia in preparazione al trapianto renale. Dopo legatura dell'uretere, il rene va incontro a progressiva involuzione e fibrosi parenchimale con atrofia glomerulare, dimostrata istologicamente. La metodica, attuabile anche per via laparoscopica transperitoneale o retroperitoneale, ripercorre le stesse tappe della nefrectomia, ma è ovviamente di più semplice esecuzione e presenta un'invasività significativamente minore rispetto alla nefrectomia. Tuttavia esiste il rischio di sviluppare una sacca idronefrotica e sintomatica se l'atrofia parenchimale non avviene in tempi rapidi.

Gestione post-operatoria e follow-up

La gestione postoperatoria poiché l'approccio mini-invasivo videolaparoscopico ha ridotto al minimo il fabbisogno di assistenza post-operatoria e minimizzato la degenza ospedaliera.

Il follow-up a distanza dipende dalla patologia di base del piccolo paziente e dalla funzione renale residua. Il rispetto della funzione renale residua è essenziale ed il monitoraggio va proseguito fino al termine dell'età evolutiva, comprendendo anche il controllo periodico della pressione arteriosa. Un percorso diverso è riservato ai pazienti sottoposti a nefrectomia in preparazione al trapianto renale: essi sono inseriti nel programma dialisi-trapianto.

Conclusioni

Oggigiorno, le tecniche mini-invasive video-laparoscopiche hanno soppiantato la tradizionale via chirurgica *open* per la grande maggioranza dei casi da sottoporre a chirurgia demolitiva. Questo concetto è soprattutto valido per la nefrectomia semplice e l'uretero-emi-nefrectomia per patologie benigne, mentre è ancora in discussione l'indicazione alla nefrectomia allargata per via laparoscopica da effettuare per patologia oncologica (tipicamente per il tumore di Wilms). Tuttavia, in condizioni cliniche particolari (bambini di peso molto basso o prematuri, condizioni cliniche peculiari, coagulopatie, cardiopatie severe, ecc.) l'approccio *open* rimane indicato e può essere ancora preferito dal chirurgo-urologo.

La scelta tra accesso laparoscopico trans-peritoneale e retroperitoneale dipende prevalentemente dalle preferenze e dall'esperienza del chirurgo-urologo pediatra, ma può essere talvolta vincolata da condizioni specifiche del paziente (ad esempio: accesso retro peritoneale in bambino in dialisi peritoneale; accesso trans-peritoneale per emi-nefro-ureterectomia con ectopia dell'uretere distale).

Il miglioramento tecnologico dello strumentario offerto ha reso possibile ad un numero sempre più elevato di centri chirurgici di accedere a tecniche video-laparoscopiche per nefrectomia ed uretero-emi-nefrectomia; tuttavia dobbiamo ricordare che, per utilizzare con sicurezza le metodiche mininvasive, è necessaria un'adeguata expertise da parte del chirurgo e della sua équipe, coniugando insieme doti di pazienza, precisione, perseveranza e soprattutto prudenza.¹⁻³⁷

Bibliografia

1. Ehrlich RM, Gershman A, Fuchs G. Laparoscopic renal surgery in children. *J Urol* 1994;151:735.
2. Jordan GH, Winslow BH. Laparoendoscopic upper pole partial nephrectomy with ureterectomy. *J Urol* 1993;150:940-3.
3. Al-Khalidi N, Watson AR, Zuccollo J, et al. Outcome of antenatally detected cystic dysplastic kidney disease. *Arch Dis Child* 1994;70:520.
4. Winyard PG, Risdon RA, Sams VR, et al. The PAX2 transcription factor is expressed in cystic and hyperproliferative dysplastic epithelia in human kidney malformation. *J Clin Invest* 1996;98:451.
5. NICE. Laparoscopic nephrectomy (including nephroureterectomy). Disponibile al sito: <https://www.nice.org.uk/guidance/ipg136>
6. Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005;90:921.
7. Basant K, Vijai Datta U, Manish KG, et al. Early nephrectomy in unilateral multicystic dysplastic kidney in children cures hypertension early: an observation. *Eur J Pediatr Surg* 2017 (in press).
8. Scott RH, Walker L, Olsen OE, et al. Surveillance for Wilms tumor in at-risk children: pragmatic recommendations for best practice. *Arch Dis Child* 2006;91:995.
9. Narchi H. Risk of Wilms' tumor with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005;90:147.
10. Esposito C, Escolino M, Corcione F, et al. Twenty-year experience with laparoscopic and retroperitoneoscopic nephrectomy in children: considerations and details of technique. *Surg Endosc* 2016;30:2114.
11. Perez LM, Naidu SI, Joseph DB. Outcome and cost analysis of

- operative versus nonoperative management of neonatal multicystic dysplastic kidneys. *J Urol* 1998;160:1207.
12. Cambio AJ, Evans CP, Kurzrock EA. Non-surgical management of multicystic dysplastic kidney. *BJU Int* 2008;101.
 13. Bowlin PR, Farhat WA. Laparoscopic nephrectomy and partial nephrectomy: intraperitoneal, retroperitoneal, single site. *Urol Clin North Am* 2015;42:31.
 14. Gonzales Leon T. Laparoscopic nephrectomy: different techniques and approaches. *Curr Urol Rep* 2015;15:7.
 15. Kim C, McKay K, Docimo SD. laparoscopic nephrectomy In children: systematic review of transperitoneal and retroperitoneal approaches. *Urology* 2009;73:280.
 16. McDougall EM, Clayman RV. Laparoscopic nephrectomy for benign disease: comparison of the transperitoneal and retroperitoneal approaches. *J Endourol* 1996;10:45.
 17. Mattioli G, Pini Prato A, Costanzo S. Nephrectomy for multicystic dysplastic kidney and renal hypodysplasia in children: where do we stand? *Pediatr Surg Int* 2010;26:523.
 18. Borzi PA. A comparison of the lateral and posterior retroperitoneoscopic approach for complete and partial nephroureterectomy in children. *BUJ Int* 2001;87:517.
 19. Urbanowics W, Wiczolek M, Suliskaswski A. Retroperitoneoscopic nephrectomy in the prone position in children (point of technique). *Eur Urol* 2002;42:516-9.
 20. Goyal A, Hennayeke S. Prone retroperitoneoscopic approach for heminephrectomy: Specific advantages relating to access to vascular pedicle. *J Pediatr Urol* 2010;6:153-6.
 21. You D, Hong S, Lee C, Kim RS. Feasibility and safety of laparoscopic ablative renal surgery in infants: comparative study with children. *J Urol* 2012;188:1330.
 22. Esposito C, Lima M, Mattioli G, et al. Complications of paediatric urological laparoscopi: mistakes and risks. *J Urol* 2003;169:1490.
 23. Esposito C, Mattioli G, Monguzzi GL, et al. Complications and conversions of pediatric videosurgery: the Italian multicentric experience on 1689 procedures. *Surg Endosc* 2002;5:795.
 24. Varlet F, Petit T, Leclair MD, et al. Laparoscopic treatment of renal cancer in children: a multicentric study and review of oncological and surgical complications. *J Pediatr Urol* 2014;10:500.
 25. Duarte RJ, Cristofani LM, Filho VO, et al. Videolaparoscopic radical nephrectomy after chemotherapy I the treatment of Wilms' tumor: long term results of a pioneer group. *J Pediatr Urol* 2017;13:50.
 26. Torino G, Innocenzi M, Mele E, et al. Comparison of native ureteral ligation and open nephrectomy for pediatric renal transplantation. *J Urol* 2016;196:875.
 27. Janetschek G, Seibold J, Dadmayr C, et al. Laparoscopic heminephroureterectomy in pediatric patients. *J Urol* 1997;158:1928.
 28. El-Ghoneimi A, Valla JS, Steyaert H, et al. Laparoscopic renal surgery via a retroperitoneal approach in children. *J Urol* 1998;160:1138-41.
 29. Lee RS, Retik AB, Borer JG, et al. Pediatric retroperitoneal laparoscopic partial nephrectomy: comparison with an age matched cohort of open surgery. *J Urol* 2005;174:708-11.
 30. Esposito C, Varlet F, Patkowski D, et al. Laparoscopic partial nephrectomy in duplex kidneys I infants and children: results of an European multicentric survey. *Surg Endosc* 2015;29:3469.
 31. Castellan M, Gosalbez R, Carmack AJ, et al. Transperitoneal and retroperitoneal laparoscopic heminephrectomy: what approach for which patient? *J Urol* 2006;176:2636.
 32. Leclair MD, Vidal I, Suply E, et al. Retroperitoneal laparoscopic heminephrectomy in duplex kidney in infants and children: a 15-year experience. *Eur Urol* 2009;56:385-9.
 33. Marszalek M, Chromecki T, Al-Ali BM, et al. Laparoscopic partial nephrectomy: a marche –pair comparison of the transperitoneal versus the retroperitoneal approach. *Urology* 2011;77:109-13.
 34. Cabezali D, Maruszewski P, Lopez F, et al. complications and late outcome in transperitoneal laparoscopic heminephrectomy for duplex kidney in children. *J Endourol* 2013;27:133-8.
 35. Esposito C, Escolino M, Castagnetto M, et al. Retroperitoneal and laparoscopic heminephrectomy in duplex kidney in infants and children. *Transl Pediatr* 2016;5:245-50.
 36. Tejwani R, Young BJ, Wang HS, et al. Open versus minimally invasive surgical approaches in pediatric urology: trends I utilization and complications. *J Pediatr Urol* 2017;13:e1-e9.
 37. Tejwani R, Wang HS, Young BJ, et al. Increased pediatric subspecialization is associated with decreased surgical complication rates for inpatient pediatric urology procedures. *J Pediatr Urol* 2016;12:e1-7.