

II UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI NAPOLI
CHIRURGIA PEDIATRICA
DIR. PROF. P. PARMEGGIANI

Chirurgia mini-invasiva in oncologia
pediatrica :

dal primo numero dei

" Dialogues of Pediatric video-surgery "

A. Papparella

Italian Society of
Video-Surgery in Infancy



Società Italiana
di Video-Chirurgia Infantile

Dialogues of Paediatric Video-Surgery

Edited by Italian Society of Video-Surgery in Infancy



Febbraio 2005
N. 1

Editor:
MARIO LIMA

ALFONSO PAPPARELLA

Editorial Board:

MARCELLO CHIAJOR

GIOVANNI COBELLIS

MARCELLO DOMINI

CIRO ESPOSITO

ALFREDO GARZI

GIROLAMO MATTIOLI

LUCIANO MASTROIANNI

GIANLUCA MONDUZZI

CARMINE NOVIELLO

NICOLA PAPPALÈ

GIOVANNA RICCIPETTONI

ALESSANDRO SETTIMI

In questo numero

**Chirurgia miniinvasiva
in Oncologia Pediatrica
cosa dobbiamo e
cosa non dobbiamo fare...**

**Mini-Invasive Paediatric
Surgery in Oncology
What we should and
should not do...**

Direzione e Redazione:
© GIUSEPPE DE NICOLA EDITORE



80121 Napoli - Via del Parco Margherita, 33
Tel/Fax 081.409.449

E-mail: info@decoladeditore.it
Web: www.decoladeditore.it

Con estremo piacere accolgo l'invito di presentare questa nuova iniziativa editoriale che il Consiglio Direttivo della Società Italiana di Video-Chirurgia Infantile ha voluto realizzare, affidandone la responsabilità scientifica e l'onere esecutivo al Prof. Papparella.

Questa proposta colma, a mio avviso, un vuoto lasciato da molto, forse troppo tempo nel panorama editoriale scientifico italiano e può rappresentare un ottimo viatico e palestra per le idee giovani e dei giovani. Rappresenterà un riferimento costante per la Società offrendo ai Soci la possibilità di pubblicare gratuitamente note, casi clinici e memorie scientifiche.

In questo primo numero il Prof. Papparella ha raccolto e riportato quanto detto nella Giornata Internazionale del Corso di Chirurgia Laparoscopica di Bologna dello scorso novembre. Dato l'argomento e l'attualità del tema, migliore inizio non poteva trovarsi.

L'augurio è la speranza che questo sforzo editoriale possa proseguire nel tempo non può prescindere dall'impegno di tutti a partecipare e contribuire.

Buon lavoro!
MARIO LIMA

Cari Colleghi,

negli ultimi anni abbiamo assistito ad un enorme sviluppo, sia in chirurgia che in oncologia pediatrica, delle tecniche endoscopiche e mini-invasive che hanno modificato il nostro comportamento clinico e terapeutico. Quindi potrà sembrare oggi anacronistico, in piena era robotica e di sviluppo tecnologico, proporre lo sviluppo di una rivista scientifica su supporto cartaceo.

Quello che noi ci proponiamo con i "Dialogues of paediatric video-surgery" è di offrire un aggiornamento di facile lettura che, con il contributo di tutti gli specialisti delle discipline pediatriche, serva a chiarire alcuni aspetti ancora controversi e dibattuti. Cercheremo di portare sulla scrivania di tutti l'esperienza clinica e di ricerca dei gruppi di Chirurgia Pediatrica Italiana nonché i risultati degli incontri scientifici di estera.

Nello stesso tempo è nostra intenzione rendere taluni argomenti tecnici, aridi e noiosi, di scorrevole lettura, con un linguaggio chiaro, utile ad un facile apprendimento. L'incontro tenutosi a Bologna "Mini-invasive Surgery in Paediatric Oncology: what we should and what we should not do" ci è sembrato una giusta occasione per iniziare e per stampare il primo numero; il dibattito è stato intenso e proficuo e gli argomenti in discussione sono stati molti. L'incontro ha confermato che la chirurgia mini-invasiva non è da considerarsi una tecnica sperimentale e che questa entrerà in molti protocolli di trattamento, in continuità con gli insegnamenti dei nostri Maestri e della chirurgia tradizionale.

Auguriamoci che il primo numero dei "Dialogues" sia accolto con interesse, per essere soprattutto uno stimolo a continuare nell'organizzazione e stesura dei numeri successivi, con il contributo scientifico di tutti ed in particolare dei giovani.

Un ringraziamento particolare va a tutto il Consiglio Direttivo della SIVI per il sostegno che ha voluto dare a questa iniziativa.

ALFONSO PAPPARELLA

Chirurgia mininvasiva in Oncologia Pediatrica cosa dobbiamo e cosa non dobbiamo fare...

Mini--Invasive Pædiatric Surgery in Oncology: What we should and should not do...

Speakers and discussants

Giuseppe Amici (*Ancona*), Giovanni Cecchetto (*Padova*), Francesco Cozzi (*Roma*), Enrico De Grazia (*Palermo*),
Ciro Esposito (*Catanzaro*), Franca Fossati Bellani (*Milano*), Andrea Garaventa (*Genova*), Maurizio Guglielmi (*Padova*), Mario Lima (*Bologna*), Tom E. Lobe (*Memphis*), Gordon MacKinlay (*Edinburgh*), Massimo Masi (*Bologna*), Guido Paolucci (*Bologna*), Andrea Pession (*Bologna*), Giorgio Perilongo (*Padova*),
Giovanna Riccipetitioni (*Cosenza*), Felix Schier (*Mainz*),
Fortunato Siracusa (*Palermo*), Jean Stephan Valla (*Nice*), GianFranco Zanon (*Padova*)

I MOTIVI DI UN SUCCESSO

- **Multidisciplinary care** : trattamento dei tumori solidi con chirurgia, chemioterapia (CT) e radioterapia (RT)
- **“Total care”**
- **“Whole personal medicine approach”**, un trattamento integrato del bambino nel suo insieme

Il ruolo della chirurgia

- **primaria**
- **second look**
- **di supporto**

obiettivi della chirurgia primaria sono:

- **asportazione massa**
- **diagnosi**
- **debulking**
- **staging**

I principi del trattamento chirurgico

- Il chirurgo deve fare delle esplorazioni adeguate. Con questo termine intendiamo la valutazione, così come viene fatto nel Wilms, anche dell'infiltrazione tissutale.
- L'escissione deve essere effettuata con margini indenni dal punto di vista microscopico
- Minimizzare lo spilling tumorale.

C'è un ruolo per la chirurgia mini-invasiva nella diagnosi e trattamento dei tumori ?

- **biopsie**: quali-quantitativamente adeguate
- **escissione di masse** : piccole e selezionate

Quali i vantaggi della videochirurgia:

- **riduzione dei costi del ricovero**: nel rispetto delle applicazioni e della integrità fisica del paziente
- **miglioramento della qualità della cura** : migliore risultato estetico e minori effetti collaterali
- **applicabilità**: la laparoscopia è possibile anche in pazienti che non potrebbero essere sottoposti a chirurgia tradizionale.

Biopsia (wilms)

- **Percutanea e per via posteriore**
- Non ha controindicazioni per cambiamento dello stadio della malattia

CHIRURGIA MINI-INVASIVA : QUALE RUOLO ?

- L'attuale protocollo SIOP di questo tipo di tumore esclude il ricorso alla laparoscopia sia per il trattamento della massa principale che delle metastasi, lasciando ad essa una indicazione prettamente diagnostica
- il ruolo possibile della chirurgia miniinvasiva nel tumore di Wilms: **nefrectomia, chirurgia iniziale, terapia chirurgica delle metastasi.**
- Si può, quindi, dire che **la possibilità della nefrectomia parziale e l'uso della laparoscopia sono approcci che favoriscono il trattamento chemioterapico primario**

adulti : la nefrectomia laparoscopica è indicata per i tumori con dimensioni < 5 cm, assolutamente controindicata in quelli con rischio di contaminazione metastatica (alcuni sostengono che la pressione addominale sia la causa della disseminazione metastatica al peritoneo)

- **Nefrectomia laparoscopica: se la massa è piccola e, quindi, dopo CT**
- **Biopsia con ago, nessun ruolo della laparoscopia ?????**
- **Dubbi sulla radicalità delle metastasi polmonari in toracoscopia.**

Esperienza iniziale Mc. Kinlay (Wilms)

- **biopsia**
- **studio della estensione della massa,**
- **Con l'approccio mini invasivo è, altresì, possibile diagnosticare precocemente le metastasi epatiche, praticare biopsie mirate o rimozione delle stesse per esame istologico**
- **trattamento del tumore (rimozione della massa e dei residui post chemioterapia)**
- **tumori di Wilms caratterizzati da una grossa massa, con estensione oltre i vasi renali, vanno sottoposti a chirurgia convenzionale.**

NEUROBLASTOMA

- Il neuroblastoma è uno dei tumori solidi più comuni nella prima infanzia e comprende dei sottotipi: ganglioneuroma, neuroblastoma indifferenziato o anaplastico.
- Ai fini prognostici è importante l'età, lo stadio del tumore e la positività del Myc, anche se sta diventando sempre più importante la presenza di altri marcatori (cromosoma 1 e 17, il sito 44, geni legati alla resistenza a farmaci, legati alla apoptosi o alla vascolarizzazione).
- Il comportamento clinico si riflette in queste alterazioni genetiche.

- La localizzazione è per lo più addominale (75%), toracica (13%), toraco-addominale (3%), pelvica e cervicale.

Dal punto di vista dello stadiamento abbiamo

- 30% sono forme localizzate (operabili radicalmente),
- 20% sono tumori inoperabili ma non metastatici
- 50% sono forme metastatiche (il 10% di esse regrediscono spontaneamente).

STADIAZIONE

- stadio I: tumore localizzato all'organo d'origine senza infiltrazioni linfonodali
- stadio II: tumore oltre l'organo d'origine con linfonodi omolaterali positivi
- stadio III: tumore inoperabile con infiltrazione della linea mediana e/o linfonodi controlaterali positivi
- stadio IV: metastasi a distanza (scheletro ed altri organi)
- stadio IVs: limitato ai bambini con età minore di un anno e con disseminazione limitata al fegato e midollo osseo escludendo l'osso.

Classi di rischio per il Neuroblastoma
(American Cancer Society)

• Low Risk

- Stage 1 (all)
- Stage 2A and 2B, except for a child aged 1 year or older with MYCN amplification and unfavorable histology
- Stage 4S, no MYCN amplification, favorable histology, and hyperdiploid

Intermediate Risk

- Stage 3, age <1 year, no MYCN amplification
- Stage 3, age 1 year or older, no MYCN amplification, and favorable histology
- Stage 4, age <1 year, no MYCN amplification
- Stage 4S, no MYCN amplification; unfavorable histology and/or diploid

High Risk

- Stage 2A and 2B, age 1 year or older, MYCN amplification, and unfavorable histology
- Stage 3, MYCN amplification
- Stage 3, age 1 year or older, no MYCN amplification, and unfavorable histology
- Stage 4, age 1 year or older
- Stage 4, age <1 year, MYCN amplification
- Stage 4S, MYCN amplification

CARATTERISTICHE ANATOMO-PATOLOGICHE

- Dal punto di vista istopatologico il neuroblastoma non è un tumore unico, a volte è differente anche all'interno della stessa massa e questo comporta dei problemi di "sampling".

Dal punto di vista istologico distinguiamo:

- neuroblastomi a stroma povero
- intermix neuroblastomi,
- Ganglioneuroblastomi nodulari e ganglioneuromi completamente maturi.
- interno del tumore delle aree N-myc amplificate +/-.

Gli anatomo-patologi richiedono almeno

- **un cm di biopsia se open, ma oggi è accettato un through cut purché siano almeno due**

FATTORI DI RISCHIO CHE CONTROINDICANO LA CHIRURGIA

- sede e fragilità
- rapporti con i grossi vasi o con i plessi nervosi.
- pazienti a rischio l'incidenza di complicanze è stata maggiore
- Resecabili d'emblè 20%: chirurgia mini-invasiva ??
- per il neuroblastoma la resezione non deve essere microscopicamente ma macroscopicamente completa.

RUOLO DELLA CHIRURGIA LAPAROSCOPICA

- Biopsia video-assistita
- Asportazione massa

ESPERIENZA VALLA' E MACKINLAY

- Coagulazione mono o bipolare, ma anche l'ultracision
- dolori intercostali persistenti.
- tumori localizzati nello spazio retroperitoneale
l'aggressività del chirurgo in accordo con l'aggressività del tumore.
- Nel caso di tumori maligni la chirurgia tradizionale è obbligatoria
- Ruolo della chirurgia mini-invasiva nel caso di tumori benigni
- Spesso noi non conosciamo la natura istologica del tumore , Il criterio di giudizio è il volume della massa.

GORDON MACKINLAY

- In 5 casi di neuroblastoma addominale biopsie laparoscopiche: dopo la diagnosi sono state trattate prima con CT e poi con chirurgia.
- Dei 5 casi sono stati trattati con chirurgia open convenzionale 3 pazienti e resezione laparoscopica del residuo dopo CT in 2
- Biopsia diagnostica laparoscopica through cut in modo da avere materiale sufficiente per lo studio istologico, controllo del sanguinamento (compressione o uso di colla emostatica).

Cecchetto

- parliamo di neuroblastomi, quelli resecabili d'emblée sono circa il 20%.
- L'80% dei pazienti devono essere sottoposti ad una biopsia e non c'è dubbio che la chirurgia mini invasiva per via laparo e / o retroperitoneoscopica possa avere un ruolo. .
- C'è il vantaggio per il neuroblastoma che la resezione non deve essere microscopicamente ma macroscopicamente completa.
- per resezioni iniziali, piccoli neuroblastomi o ganglioneuromi vi sia un'indicazione alla chirurgia mini-invasiva;
- Altro discorso, invece, per l'80% dei bambini che viene sottoposto ad una biopsia: generalmente la chirurgia differita è una chirurgia difficile perché il tumore è aderente ai grossi vasi e pone problemi per la radicalità
- in questi casi la laparoscopia ha un ruolo minore.

Lima

- I tempi pionieristici della chirurgia laparoscopica sono terminati.
- nel neuroblastoma penso che la via migliore per eseguire la biopsia sia la laparoscopia con trough cut, anche nel tentativo di individuare quelle zone nodulari che, nello stesso tumore, hanno una potenzialità biologica di malignità differente
- ruolo alla chirurgia miniinvasiva d'emblé nel trattamento di quelle forme tumorali ridotte surrenaliche
- Per il surrene di destra è più sicura la via trans o retroperitoneale?
- l'approccio transperitoneale laparoscopico a dx e retroperitoneoscopico a sn.

LINFOMI

- BIOPSIE DIFFICILI
- BIOPSIE COMPLETE ESCISSIONALI
- QUANTITA' ADEGUATE DI TESSUTO
- ESPLORAZIONE ADDOMINALE
COMPLETA

LIMA

Quando è indicato procedere ad un approccio miniinvasivo in un disordine linfoproliferativo?

- nei linfomi intra-addominali: ecografia e ct-scan hanno migliorato la diagnosi dei linfomi intra-addominali
- Nei casi difficili ove non è possibile eseguire una biopsia percutanea si può procedere a quella laparoscopica.

La chirurgia mininvasiva va considerata:

- ogni volta che la diagnostica non invasiva (agobiopsia) non è conclusiva o quando temiamo che in rapporto alla localizzazione non possiamo avere materiale sufficiente
- di prima scelta nei linfomi non Hodgkin addominali e nei linfomi mediastinici anche per accelerare il più opportuno dei protocolli terapeutici

- Ricerca
- Scambi culturali
- Iniziative editoriali
- Laboratori didattici
- Linee guida

