

# Relación entre la longitud radiológica del enema opaco y la longitud agangliónica de la pieza en la enfermedad de Hirschsprung

R. Granero Cendón, M.J. Moya Jiménez, R. Cabrera García, I. Tuduri Limousin, A. Hernández Orgaz, J.C. De Agustín Asensio, M. López-Alonso

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.*

## RESUMEN

**Introducción.** El enema de bario fue el primer método utilizado para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung; con la aparición de la manometría anorrectal y su combinación con la biopsia rectal por succión, el enema opaco ha perdido valor como diagnóstico, pero al mismo tiempo ha adquirido importancia a la hora de decidir la técnica quirúrgica a utilizar para la corrección de la enfermedad.

**Objetivos.** Determinar la correlación entre la longitud del segmento afecto valorado por el enema opaco y la longitud de la pieza quirúrgica.

**Material y método.** Estudiamos todos los casos de enfermedad de Hirschsprung diagnosticados y tratados en nuestro centro desde 1998; 127 pacientes intervenidos mediante la técnica de Soave-Boley y 51 por el descenso transanal endorrectal de De La Torre.

A todos ellos se les realizó de manera rutinaria en el estudio preoperatorio un enema opaco y en todos se determina la localización de la zona de transición y se compara con la longitud del segmento agangliónico precisada por el patólogo.

**Resultados.** En el 90% de los casos se aprecia zona de transición en el enema opaco, siendo su localización más común rectosigma.

Comparando estadísticamente la longitud demostrada por la radiología con la longitud medida en la pieza, establecemos que existe un bajo índice de concordancia entre estos dos valores (kappa index 0,159), siendo mayor cuando la zona de transición está en rectosigma y muy pobre en el caso de que el segmento afecto sea largo.

**Conclusiones.** El enema opaco en la enfermedad de Hirschsprung tiene valor para decidir la mejor técnica quirúrgica en cada caso, pero no para determinar la longitud exacta del segmento afecto.

En el caso de sospechar un segmento largo agangliónico, podría ser necesario realizar biopsias preoperatorias para confirmar la longitud del segmento afecto.

**PALABRAS CLAVE:** Enfermedad de Hirschsprung; Enema opaco; Segmento agangliónico.

**Correspondencia:** Rocío Granero Cendón. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil, 1º planta.

Avenida Manuel Sirot, s/n. 41013 Sevilla. E-mail: rociogranero3@yahoo.es

Presentado en XLVII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica en Sevilla el 21 de Mayo 2009

Recibido: Mayo 2009

Aceptado: Enero 2010

## RELATIONSHIP BETWEEN THE RADIOLOGICAL LENGTH OF THE OPAQUE ENEMA AND THE AGANGLIONIC LENGTH OF THE SEGMENT IN HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

### ABSTRACT

**Introduction.** Barium enema was the first method used for the diagnosis of Hirschsprung's disease, with the appearance of anorectal manometry and its combination with rectal suction biopsy, barium enema has lost value as a diagnosis method but it has also gain importance to decide the surgical technique that will be used for the correction of the disease.

**Aim.** To determine the correlation between the length of the affected segment showed by barium enema valued and the length of the removed piece.

**Materials and methods.** We have studied all Hirschsprung disease's cases diagnosed and treated in our center since 1998, 127 patients underwent Soave-Boley's technique and 51 De La Torre's descent technique.

Routinely preoperative barium enema was performed in all cases and determine the location of the transition zone and compared with the aganglionic segment's length specified by pathologist.

**Results.** At 90% of cases the transition zone could be seen at barium enema, it's most common location was rectosigmoid.

After statistically analysis the length measured at radiology tests and the length of the anatomic piece showed a low correlation (kappa index 0.0159), being highest values at rectosigmoid transition and very low values at long affected segments.

**Conclusions.** Barium enema in Hirschsprung's disease is valuable to decide the best surgical technique in each singular case but not to determine the exact length of affected segments.

In case of a aganglionic long-segment suspicion, biopsies may be necessary to determinate preoperative length of affected segments.

**KEY WORDS:** Hirschsprung disease; Barium enema; Aganglionic segment.

## INTRODUCCIÓN

El enema opaco fue el primer método diagnóstico para la enfermedad de Hirschsprung (EH)<sup>(1)</sup> y permaneció como primera opción durante muchos años, siempre combinado con la biopsia rectal para la confirmación definitiva de la enfermedad.

**Tabla I**

Zona de transición	Longitud del segmento-Casos Totales							Total
	Recto	Rectosigma	Colon descendente	Ángulo esplénico	Colon transverso	Ángulo hepático	Colon ascendente	
Recto	5	25	6	1	0	0	0	29
Rectosigma	7	56	18	1	3	1	1	61
Colon descendente	1	5	9	0	3	2	2	14
Ángulo esplénico	0	3	2	2	3	1	4	15
Colon transverso	0	0	2	0	1	0	0	3
Ángulo hepático	0	0	1	0	0	0	0	1
Colon ascendente	0	0	0	0	0	0	0	0
Total	13	89	38	4	10	4	7	165

Con la aparición de la manometría anorrectal y su uso conjunto con la biopsia rectal por succión, el enema opaco ha perdido valor diagnóstico pero, al mismo tiempo, ha adquirido importancia a la hora de determinar la longitud del segmento agangliónico y decidir la técnica quirúrgica a utilizar para la corrección de la enfermedad<sup>(2)</sup>.

## OBJETIVOS

Determinar la correlación entre la longitud del segmento afecto valorado por el enema opaco y la longitud de la pieza quirúrgica.

## MATERIAL Y MÉTODO

### Material

El enema opaco es una prueba creada por Neuhauser y basada en estudios desarrollados por Swenson. Consiste en administrar una suspensión de bario como material de contraste a través de una sonda introducida mínimamente en el canal anal. Utilizamos sulfato microcristalino de bario, ya que es una sustancia insoluble a través del tracto digestivo y que no altera la función normal del mismo. El paciente se coloca en decúbito lateral izquierdo con las piernas flexionadas y se introduce el líquido a baja presión para no distender el segmento agangliónico de manera artificial, hasta que alcanza la zona correspondiente a la zona de transición (segmento en forma de embudo de longitud variable localizado entre el colon proximal, normalmente innervado, y la zona distal más estrecha debido a la incapacidad del intestino agangliónico de relajarse)<sup>(1)</sup>.

La respuesta del colon a la inyección de contraste suele ser anormal en pacientes con EH y el enema de bario localiza las tres zonas características del intestino en esta patología: la zona dilatada, la zona de transición (con espículas o bordes de sierra) y la zona estenótica que se continúa al final con el recto. Además, las variables radiográficas que nos podemos encon-

trar en esta enfermedad son: ratio rectosigmoideo anormal, contraste retenido más de 24 horas postevacuación, anomalías de los pliegues mucosos rectales y microcolon<sup>(3-5)</sup>.

El diagnóstico de certeza para el enema opaco ronda entre el 50 y el 80%, claramente inferior a la manometría rectal y a la biopsia rectal por succión, que poseen índices del 99%<sup>(6)</sup>, siendo la zona de transición en mejor signo para el diagnóstico radiológico de la EH.

Dicha zona está presente en el 50-90% de pacientes, pero no es específica de esta enfermedad.

Cuando la zona de transición está en rectosigma, la sensibilidad es del 62% y la especificidad del 100%. Si consideramos todos los segmentos, la sensibilidad aumenta hasta el 70% y la especificidad cae al 80%, lo cual indica el alto porcentaje de falsos positivos cuando la zona de transición está fuera del rectosigma<sup>(7,8)</sup>.

Como hemos visto, la zona de transición puede no ser importante para el diagnóstico de Hirschsprung, pero sí es un indicador preintervención de la longitud del segmento agangliónico. El 79% de todas las zonas de transición se corresponden con el nivel del segmento agangliónico y cuando la zona de transición está en rectosigma este porcentaje alcanza el 90%<sup>(8,9)</sup>.

Hasta esta última década no era importante calcular la longitud del segmento afectado antes de la intervención, ya que en los procedimientos quirúrgicos utilizados para la corrección definitiva el primer paso era hacer una laparotomía y completar biopsias para localizar de forma precisa el segmento normalmente innervado.

En la última década, una nueva técnica, el descenso endorrectal transanal, se ha desarrollado y ha hecho la laparotomía innecesaria en los casos en los que el segmento agangliónico no supere el colon descendente. Este procedimiento ofrece indudables beneficios al paciente con un menor grado de complicaciones, menor estancia hospitalaria y resultados excelentes<sup>(10)</sup>.

Sin embargo, si esta técnica se inicia y posteriormente descubrimos que la zona agangliónica es muy larga, necesitaremos una laparoscopia o minilaparotomía para completar

**Tabla II**

Zona de transición	Longitud del segmento-Soave-Boley							Total
	Recto	Rectosigma	Colon descendente	Ángulo esplénico	Colon transverso	Ángulo hepático	Colon ascendente	
Recto	1	21	6	1	0	0	0	29
Rectosigma	0	38	17	1	3	1	1	61
Colon descendente	0	3	4	0	3	2	2	14
Ángulo esplénico	0	3	2	2	3	1	4	15
Colon transverso	0	0	2	0	1	0	0	3
Ángulo hepático	0	0	1	0	0	0	0	1
Colon ascendente	0	0	0	0	0	0	0	0
Total	1	65	32	4	10	4	7	123

**Tabla III**

Zona de transición	Longitud del segmento-De la Torre							Total
	Recto	Rectosigma	Colon descendente	Ángulo esplénico	Colon transverso	Ángulo hepático	Colon ascendente	
Recto	4	4	0	0	0	0	0	8
Rectosigma	7	16	1	0	0	1	1	26
Colon descendente	1	2	5	0	0	0	0	8
Ángulo esplénico	0	0	0	0	0	0	0	0
Colon transverso	0	0	0	0	0	0	0	0
Ángulo hepático	0	0	0	0	0	0	0	0
Colon ascendente	0	0	0	0	0	0	0	0
Total	12	22	6	0	0	1	1	42

el descenso, o en el caso de aganglionismo total, si el cirujano prefiere realizar un procedimiento de Lester-Martin, ya no podrá realizarlo.

### Población a estudio

Realizamos una revisión retrospectiva de todos los casos de enfermedad de Hirschsprung diagnosticados y tratados en nuestro centro desde 1998, 127 pacientes intervenidos mediante la técnica de Soave-Boley y 51 por el descenso transanal endorrectal de De La Torre.

A todos ellos se les realizó de manera rutinaria en el estudio preoperatorio un enema opaco. En todos determinamos la localización de la zona de transición y se compara con la longitud del segmento agangliónico precisada por el patólogo tras el estudio de la pieza quirúrgica.

Todos los resultados obtenidos han sido analizados estadísticamente con el programa SPSS 15.0.

### RESULTADOS

En el 89% de los casos se aprecia zona de transición en el enema opaco, siendo su localización más común rectosigma (50% de los casos de Soave-Boley y 60% en el De La Torre).

Analizando por medio de tabla de contingencia la longitud demostrada por la radiología con la longitud medida en la pieza quirúrgica, establecemos que existe un bajo índice de concordancia entre estos dos valores [índice kappa 0,16, 95% IC (0,05-0,27)], siendo mayor cuando la zona de transición está en rectosigma (0,47, moderada concordancia) y pobre en el caso de que el segmento afecto sea largo (kappa<0,1 a partir de colon transverso) (Tabla I).

Desglosando por apartados, también existe pobre concordancia en los casos intervenidos por la técnica de Soave-Boley (índice kappa 0,1059, 95% CI: 0-0,2185) (Tabla II), mientras que en los casos en los que hemos usado De La Torre el índice kappa es 0,13 [95% IC (0,07-0,57)] (Tabla III).

No existe diferencia estadísticamente significativa entre ambos índices kappa, y la diferencia entre concordancias se puede explicar por las características de la muestra de De La Torre: esta tiene un número significativamente menor de pacientes; se ha calculado la zona descendida según los centímetros de la pieza quirúrgica, tomando aquellas piezas de menos de 10 cm como procedentes de recto, aquellas de menos de 25 cm de rectosigma y las mayores de 25 cm de colon descendente. En los casos de segmentos afectados mayores se realizó conjuntamente una laparotomía, por lo que podemos precisar de manera exacta la anatomía de la pieza.

## CONCLUSIONES

- El enema opaco en la enfermedad de Hirschsprung puede tener valor para decidir la mejor técnica quirúrgica en cada caso, pero no para determinar la longitud exacta del segmento afecto.
- En el caso de sospechar un segmento largo agangliónico o un aganglionismo cólico total, podría ser necesario realizar biopsias preoperatorias para confirmar la longitud del segmento afecto.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Swenson O, Neuhauser EBD, Pickett LK. New concepts of the etiology, diagnosis and treatments of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics*. 1948; 4: 201-9.
2. Jamieson DH, Dundas SE, Belushi SA, Cooper M, Blair GK. Does the transition zone reliably delineate aganglionic bowel in Hirschsprung's disease? *Pediatr Radiol*. 2004; 34: 811-5.
3. Pratap A, Gupta DK, Tiwari A, Sinha AK, Bhatta N, Singh SN, et al. Application of a plain abdominal radiograph transition zone (PARTZ) in Hirschsprung's disease. *BMC Pediatr*. 2007; 7: 5.
4. Pochaczewsky R, Leonidas JC. The "recto-sigmoid index". A measurement for the early diagnosis of Hirschsprung's disease. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1975; 123: 770-7.
5. Siegel MJ, Shackelford GD, McAlister WH. The rectosigmoid index. *Radiology*. 1981; 139: 497-9.
6. Neonatal diagnostic protocol of the Hirschsprung's disease. Tuduri Limousin I, Cabo Valdés JA, Moya Jiménez MJ, Granero Cendón R, Fernández-Pineda I, Cabrera García R, López-Alonso M. *Cir Pediatr*. 2008; 21(4): 232-4.
7. O'Donovan AN, Habra G, Somers S, Malone DE, Rees A, Winthrop AL. Diagnosis of Hirschsprung's disease. *AJR Am J Roentgenol*. 1996; 167: 517-20.
8. Proctor ML, Traubici J, Langer JC, Gibbs DL, Ein SH, Daneman A, et al. Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung's disease: Implications for surgical approach. *J Pediatr Surg*. 2003; 38: 775-8.
9. Diamond IR, Casadiego G, Traubici J, Langer JC, Wales PW. The contrast enema for Hirschsprung disease: predictors of a false-positive result. *J Pediatr Surg*. 2007; 42: 792-5.
10. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. De la Torre L, Ortega A. *J Pediatr Surg*. 2000; 35(11): 1630-2.
11. De Campo JF, Mayne V, Boldt DW, De Campo M. Radiological findings in total aganglionosis coli. *Pediatr Radiol*. 1984; 14: 205-9.
12. Hayakawa K, Hamanaka Y, Suzuki M, Nakatsu M, Nishimura K, Tanaka M, et al. Radiological findings in total colon aganglionosis and allied disorders. *Radiat Med* 2003; 21: 128-34.