

ACURÁCIA DO DIAGNÓSTICO DE ACHADOS DO ENEMA OPACO NA DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG

Diagnostic accuracy of barium enema findings in Hirschsprung's disease

Mehran PEYVASTEH¹, Shahnam ASKARPOUR¹, Nasrollah OSTADIAN¹,
Mohammad-Reza MOGHIMI¹, Hazhir JAVAHERIZADEH²

Trabalho realizado no ¹Department of Pediatric Surgery, Imam Khomeini Hospital and ²Nursing Care Research Center in Chronic Diseases and Department of Pediatric Gastroenterology, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran

RESUMO - Racional: A doença de Hirschsprung é a causa mais comum de obstrução intestinal pediátrica. Enema baritado é usado para a avaliação dos pacientes com o diagnóstico. **Objetivo:** Avaliar a sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo e valor preditivo negativo de achados radiológicos para diagnóstico de Hirschsprung em pacientes submetidos ao enema opaco. **Métodos:** Este estudo transversal foi realizado em Imam Khomeini Hospital por um ano a partir de abril de 2012. Sessenta pacientes foram incluídos. Os critérios de inclusão foram: recém-nascidos com insuficiência de passagem de mecônio, distensão abdominal, e constipação refratária sem resposta ao tratamento médico. Foram avaliadas no enema zona de transição, atraso na evacuação de bário após 24 h, índice retossigmoide (máximo do diâmetro do reto dividido pelo máximo do sigmóide; anormal se <1), e as irregularidades da mucosa (jejunização). Biópsia foi obtida em três localizações acima da linha dentada. VPP, VPN, especificidade e sensibilidade foram calculados para cada achado. **Resultados:** A idade média dos casos com a doença de Hirschsprung e sem foi 17,90±18,29 meses e 17,8±18,34 meses, respectivamente (p=0,983). Confirmou-se em 30 (M=20, F=10) dos casos. Falha no mecônio foi encontrada em 21 (70%) casos. Sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram de 90%, 80%, 81,8% e 88,8%, respectivamente, para a zona de transição no enema. Sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram 76,7%, 83,3%, 78,1% e 82,1%, respectivamente para o índice de retossigmoide. Sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram 46,7%, 100%, 100% e 65,2%, respectivamente, para contração irregular detectada no enema baritado. Sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram de 23,3%, 100%, 100% e 56,6%, respectivamente, para a irregularidade da mucosa. **Conclusão:** O achado mais sensível foi zona de transição. Os achados mais específicos foram contração irregular, irregularidade da mucosa, e seguido por aparecimento de mucosa em forma de paralelepípedos.

DESCRIPTORIOS - Doença de Hirschsprung. Constipação crônica. Enema baritado.

Correspondência:
Shahnam Askarpour
E-mail: shahnam_askarpour@yahoo.com

Fonte de financiamento: Research affairs of Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences
Conflitos de interesse: não há

Recebido para publicação: 01/03/2016
Aceito para publicação: 02/06/2016

HEADINGS - Hirschsprung's disease. Chronic constipation. Barium enema.

ABSTRACT - Background: Hirschsprung's disease is the most common cause of pediatric intestinal obstruction. Contrast enema is used for evaluation of the patients with its diagnosis. **Aim:** To evaluate sensitivity, specificity, positive predictive value, and negative predictive value of radiologic findings for diagnosis of Hirschsprung in patients underwent barium enema. **Methods:** This cross sectional study was carried out in Imam Khomeini Hospital for one year starting from 2012, April. Sixty patients were enrolled. Inclusion criteria were: neonates with failure to pass meconium, abdominal distention, and refractory constipation who failed to respond with medical treatment. Transitional zone, delay in barium evacuation after 24 h, rectosigmoid index (maximum width of the rectum divided by maximum width of the sigmoid; abnormal if <1), and irregularity of mucosa (jejunization) were evaluated in barium enema. Biopsy was obtained at three locations apart above dentate line. PPV, NPV, specificity, and sensitivity was calculated for each finding. **Results:** Mean age of the cases with Hirschsprung's disease and without was 17.90±18.29 months and 17.8±18.34 months respectively (p=0.983). It was confirmed in 30 (M=20, F=10) of cases. Failure to pass meconium was found in 21(70%) cases. Sensitivity, specificity, PPV, and NPV were 90%, 80%, 81.8% and 88.8% respectively for transitional zone in barium enema. Sensitivity, specificity, PPV, and NPV were 76.7%, 83.3%, 78.1% and 82.1% respectively for rectosigmoid index. Sensitivity, specificity, PPV, and NPV were 46.7%, 100%, 100% and 65.2% respectively for irregular contraction detected in barium enema. Sensitivity, specificity, PPV, and NPV were 23.3%, 100%, 100% and 56.6% respectively for mucosal irregularity in barium enema. **Conclusion:** The most sensitive finding was transitional zone. The most specific findings were irregular contraction, mucosal irregularity, and followed by cobblestone appearance.

INTRODUÇÃO

Doença de Hirschsprung (HD) é causa comum de obstrução intestinal pediátrica⁹. É baseada na falha das células ganglionares craniocaudais em migrarem através da crista neural causando ausência de células ganglionares em todo ou algumas partes do cólon¹. A prevalência da doença foi relatada em cerca de 1:5000 nascidos vivos e a razão entre meninos e meninas é de 4/1^{4,11}. A doença de Hirschsprung foi relatada como a causa de obstrução intestinal na infância em cerca de 12% dos casos em nosso país (Irã)¹⁵. Em outro estudo, da Nigéria, é causa da obstrução

intestinal em crianças foi de 13,85%¹⁴.

Embora o diagnóstico inicial baseia-se principalmente na história clínica e exame clínico³, a avaliação radiográfica contrastada pode ser útil no diagnóstico¹⁹. A manometria anorretal, biópsia por sucção retal e enema baritado são usados em nosso país. A manometria anorretal não está disponível em muitos hospitais, mas enema opaco sim em muitos centros, mesmo sem cirurgião pediátrico.

Assim, o objetivo deste estudo foi avaliar a sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo e valor preditivo negativo de achados radiológicos para diagnóstico de HD em pacientes que foram submetidos ao enema opaco.

MÉTODOS

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da Ahvaz Jundishapur Universidade de Medicina, Ahvaz, Irã. É transversal e realizado no Imam Khomeini Hospital. Sessenta pacientes foram incluídos. A duração do estudo foi de um ano a partir de abril de 2012. Os critérios de inclusão foram: recém-nascidos com retardo na passagem de mecônio e sintomas clínicos de Hirschsprung (ou seja, a incapacidade de passar mecônio, constipação e distensão abdominal); e crianças com constipação refratária que não responderam ao tratamento médico.

Foram excluídas crianças com história de operação anorretal e as sem seguimento. O consentimento informado foi assinado por todos os pais antes da inclusão. Todos os pacientes foram submetidos ao enema opaco e biópsia retal de espessura total. Os enemas foram feitos sob a supervisão de radiologistas experientes familiarizados com radiologia pediátrica.

Os seguintes resultados foram avaliados em cada paciente: zona de transição (TZ), atraso na evacuação de bário após 24 h, índice retossigmoide (RI), irregularidade da mucosa (jejunização), aparência mucosa em pedra de calçamento, e contração irregular (Figuras 1 e 2).

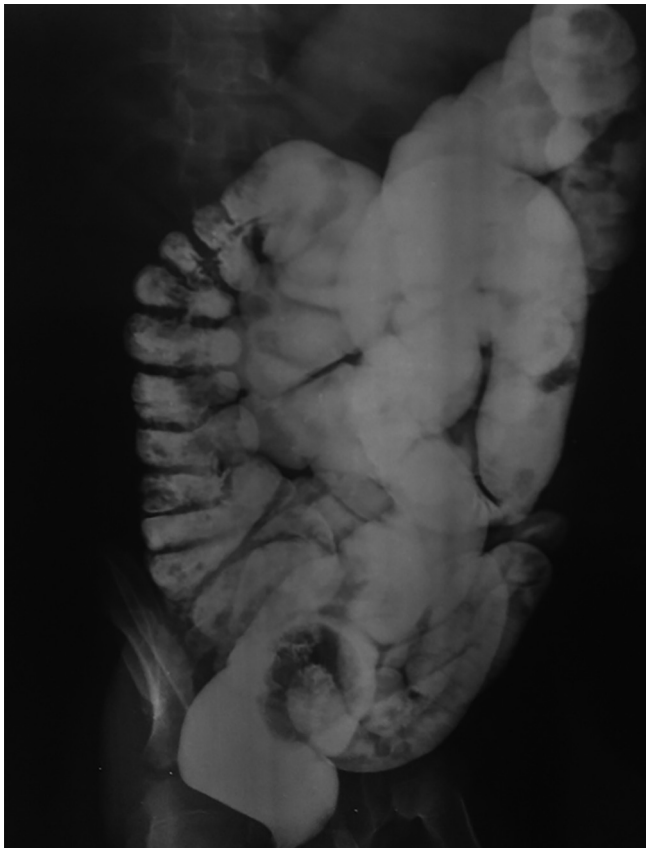


FIGURA 1 - Atraso na passagem de material de contraste observado após 48 h no enema baritado: índice retossigmoide foi normal e contrações irregulares não foram vistas



FIGURA 2 – Distensão abdominal e contração irregular

O índice retossigmoide é obtido dividindo-se o maior diâmetro do reto pelo maior diâmetro do sigmóide quando o cólon está totalmente distendido pelo contraste^{5,16}. O índice retossigmoide normal é ≥ 1 . Em comprimento padrão na HD o índice retossigmoide é ≤ 1 .

Biópsia de espessura total, como procedimento clássico⁴, era obtida por cirurgião pediátrico experiente em três localizações (2, 5 e 7 cm) distante acima da linha dentada. Extremidades proximais e distais dos espécimes de biópsia foram marcados por patologista. Foram calculados VPP, VPN, especificidade e sensibilidade para cada constatação de acordo com a biópsia de espessura total como padrão-ouro.

Análise estatística

Qui-quadrado foi utilizado para análise. Valor de $p < 0,05$ foi considerado significativo. O software SPSS (Chicago, IL, EUA) versão 13.0 foi utilizado para a análise.

RESULTADOS

A idade dos casos com e sem HD foi de $17,90 \pm 18,29$ (1-60) e $17,8 \pm 18,34$ (1-60) meses, respectivamente ($p=0,983$). A idade mínima e máxima foi de 1-60 meses em ambos os grupos. Dentre todos os casos, a distensão abdominal esteve presente em 23 (76,7%); retardo na passagem do mecônio em 21 (70%); e obstipação em 12 (40%). HD foi confirmada utilizando a biópsia retal de espessura total nos 30 (M=20, F=10) casos. De 30 normais, 23 eram meninos e sete meninas ($p=0,390$). De 30 pacientes com HD, 17 eram ≤ 1 ano de idade. A frequência dos achados TZ é mostrada na Tabela 1. A sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram de 90% (IC 95%: 73,44-97,77%); 80,00% (IC 95%: 61,42% -92,24%), 81,82% (95% CI: 64,53-92,98%); e 88,89% (IC 95%: 70,81-97,52%), respectivamente, para TZ no enema.

A frequência de RI no enema entre os indivíduos com e sem HD é mostrada na Tabela 2. A sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram 76,67% (IC 95%: 57,71% -90,02%), 83,33% (IC 95%: 65,27% -94,30%); 82,14% (IC 95%: 63,09% -93,87%) e 78,12% (IC 95%: 60,02% -90,68%), respectivamente, para RI.

A frequência das contrações irregulares nos casos com e sem HD é mostrada na Tabela 3. A sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram 46,67% (IC 95%: 28,36% -65,66%); 100% (IC 95%: 88,32% -100%); 100% (IC 95%: 76,66% -100%); e 65,22% (IC 95%

= 49,75% -78,94%), respectivamente, para a contração irregular.

A frequência de irregularidade da mucosa em indivíduos com e sem HD é mostrada na Tabela 4. A sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram 23,33% (95% CI: 9,98% -42,29%); 100% (IC 95%: 88,32% -100%); 100% (IC 95%: 58,93% -100%); e 56,6% (IC 95%: 42,28% -70,16%), respectivamente, para a irregularidade da mucosa.

A frequência de aparecimento de mucosa em calçamento é mostrada na Tabela 5. A sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram de 13,3% (IC 95%: 3,84% -30,74%); 90% (IC 95%: 73,44% -97,77%); 57,14% (IC 95%: 18,75% -89,58%); e 50,9% (IC 95%: 36,84% -64,43%), respectivamente.

TABELA 1 – Frequência de TZ no enema nos indivíduos com e sem HD

	HD(+)	HD(-)
TZ(+)	27 (90%)	6 (20%)
TZ(-)	3 (10%)	24 (80%)

TZ=zona transicional; HD=doença de Hirschsprung

TABELA 2 - Frequência de RI no enema nos indivíduos com e sem HD

	HD(+)	HD(-)
RI(+)	23 (76,7%)	5 (16,7%)
RI(-)	7 (23,3%)	25 (83,3%)

RI=índice retossigmoide

TABELA 3 - Frequência de IC no enema nos indivíduos com e sem HD

	HD(+)	HD(-)
IC(+)	14 (46,7%)	0 (0)
IC(-)	16(53,3%)	30 (100%)

HD=doença de Hirschsprung; IC=contração irregular

TABELA 4 - Frequência da irregularidade da mucosa no enema nos indivíduos com e sem HD

	HD(+)	HD(-)
Irregularidade mucosa (+)	7 (23,3%)	0 (0)
Irregularidade mucosa (-)	23 (76,7%)	30 (100%)

HD=doença de Hirschsprung

TABELA 5 - Frequência de mucosa em pedra de calçamento no enema nos indivíduos com e sem HD

	HD(+)	HD(-)
Pedra de calçamento (+)	4 (13,3%)	3 (10%)
Pedra de calçamento (-)	26 (86,7%)	27(90,0%)

HD=doença de Hirschsprung

TABELA 6 - Sumário da sensibilidade e especificidade dos achados radiológicos na HD

Achados	Especificidade	Sensibilidade
TZ	80,00% (95%CI:61,42%-92,24%)	90% (95% CI: 73,44-97,77%)
RI	83,33% (95% CI:65,27%-94,30%)	76,67% (95% CI: 57,71%-90,02%)
Pedra de calçamento	90% (95% CI:73,44%-97,77%)	13,3% (95% CI:3,84%-30,74%)
Irregularidade mucosa	100% (95% CI=88,32%-100%)	23,33% (95% CI:9,98%-42,29%)
IC	100% (95%CI:88,32%-100%)	46,67%(95% CI:28,36%-65,66%)

TZ= zona de transição; RI=índice retossigmoide; IC=contração irregular

invertido no enema. Em Garcia et al. a RI foi positiva em 79% dos casos de HD⁷. Alehossein et al² relataram esse índice em 86% das crianças com HD que foi ligeiramente superior ao de Garcia et al⁷ e neste estudo.

A dificuldade de passagem do mecônio foi observada em 21 (70%) das crianças com HD. Em outro estudo, 72,2% das crianças também a tinham². O resultado dos dois estudos foi semelhante.

A irregularidade da mucosa (jejunização) foi encontrada em sete (23,3%) dos casos. Ela foi observada também em sete (21%) com HD por Alehossein et al². Irregularidade da mucosa não foi encontrada nas crianças sem HD neste estudo e no de Alehossein et al.². Os resultados desses dois estudos foram semelhantes.

Sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foram de 13,3%, 90%, 57,1% e 50,9%, respectivamente para o aparecimento de mucosa em calçamento nos enemas. Sensibilidade, especificidade, VPP e VPN dessa forma foram de 18,3%, 94,7%, 76,5% e 36,5 no estudo de Alehossein et al². O'Donovan et al¹³. referiram sensibilidade e especificidade dela em 5% e 100%, respectivamente.

A contração irregular foi encontrada em 46,7% das crianças com HD, semelhante ao estudo de Alehossein et al que a encontrou em 43%². Ela não foi negativa em crianças com HD tanto neste como no trabalho de Alehossein e colegas².

Neste estudo, 90% tinham TZ no enema baritado. Pratap et al. relataram que, em HD comprovada, 89% tinham TZ nesse exame. Alehossein et al. referiram TZ positiva em 94% das crianças com HD². Garcia et al. relataram que TZ concordou com o índice histopatológico em 87% dos casos⁷. No estudo da Noviello e seus colegas de 18 casos com idade <1 ano, três tinham TZ no enema e a biópsia por sucção retal confirmou HD em nove¹². Taxman et al.²⁰ analisando 58 crianças constipadas e que se submeteram à biópsia por sucção retal, 8% delas com aganglionose tinham TZ no enema que foi comparável a este estudo. Aqui nos casos sem HD, 20% tinham TZ no enema. No estudo de Diamond et al, 45% dos indivíduos sem HD mostraram TZ no enema⁶.

Usamos estudo de bário em nosso hospital devido à limitação econômica dos pacientes. A manometria anorretal não estava disponível. Lorjin⁵ mostraram sensibilidade da biópsia retal por sucção, manometria anorretal e enema contrastado com índices de 93%, 83% e 76%, respectivamente. Especificidade da biópsia retal por sucção, manometria anorretal e exame de contraste foram de 100%, 93% e 97%, respectivamente, sem diferença significativa entre esses valores⁵.

Estudos anteriores^{8,18} mostraram que TZ e RI foram os sinais mais frequentes em enema, semelhantes aos achados neste estudo.

Outra pesquisa multicêntrica é recomendada para avaliar a acurácia diagnóstica do enema baritado em ambiente com recursos limitados.

CONCLUSÃO

Irregularidade da mucosa e contração irregular foram os achados radiológicos mais específicos com a especificidade de cerca de 100%. Zona de transição foi o achado radiológico mais sensível com sensibilidade de cerca de 80%.

AGRADECIMENTOS

Este trabalho foi realizado a partir da tese de residência do Dr. Mohammad-Reza Moghimi. Agradecemos as equipes acadêmicas do Departamento de Radiologia da Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences pela interpretação dos enemas baritados. Nós também agradecemos ao Departamento de Patologia pela interpretação das biópsias.

DISCUSSÃO

Neste estudo de 60 casos a HD foi confirmada utilizando biópsia em 30 casos. De 30 com HD, 17 eram ≤1 ano de idade. Em outro estudo com HD, a maioria dos pacientes apresentou-a após o primeiro ano de vida¹⁰.

Dos casos de HD, 76,67% tinham índice retossigmoide

REFERÊNCIAS

1. AG, T. D. C. 2006. Hirschsprung's Disease and Related Neuromuscular Disorders of the Intestine, Philadelphia, Mosby-Elsevier.
2. Alehossein M, Roohi A, Pourgholami M, Mollaeian M, Salamati P. Diagnostic accuracy of radiologic scoring system for evaluation of suspicious hirschsprung disease in children. *Iran J Radiol* 2015,12:e12451.
3. Constipation Guideline Committee of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Evaluation and treatment of constipation in infants and children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 43, e1-13.
4. deLorijn F, Boeckstaens GE, Benninga MA. Symptomatology, pathophysiology, diagnostic work-up, and treatment of Hirschsprung disease in infancy and childhood. *Curr Gastroenterol Rep* 2007,9:245-253.
5. de Lorijn F, Reitsma JB, Voskuijl WP, Aronson DC, Ten Kate FJ, Smets AM, et al. Diagnosis of Hirschsprung's disease: a prospective, comparative accuracy study of common tests. *J Pediatr* 2005,146:787-792.
6. 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* 2007,42:792-795.
7. Garcia R, Arcement C, Hormaza L, Haymon ML, Ward K, Velasco C, et al. Use of the Recto-Sigmoid Index to Diagnose Hirschsprung's Disease. *Clin Pediatr* 2007,46:59-63.
8. Hebra A, Smith VA, Leshner AP. Robotic Swenson pull-through for Hirschsprung's disease in infants. *Am Surg* 2011,77:937-941.
9. Klein MD, Coran AG, Wesley JR, Drongowski RA. Hirschsprung's disease in the newborn. *J Pediatr Surg* 1984,19:370-374.
10. Mabula JB, Kayange NM, Manyama M, Chandika AB, Rambau PF, Chalya PL. Hirschsprung's disease in children: a five year experience at a University teaching hospital in northwestern Tanzania. *BMC Res Notes* 2014,7:410.
11. Martucciello G. Hirschsprung's disease, one of the most difficult diagnoses in pediatric surgery: a review of the problems from clinical practice to the bench. *Eur J Pediatr Surg* 2008,18:140-149.
12. Noviello C, Cobellis G, Romano M, Amici G, Martino A. Diagnosis of Hirschsprung's Disease: an age-related approach in children below or above one year. *Colorectal Dis* 2010,12:1044-1048.
13. O'Donovan AN, Habra G, Somers S, Malone DE, Rees A, Winthrop AL. Diagnosis of Hirschsprung's disease. *Am J Roentgenol* 1996,167:517-520.
14. Ogunloyin OO, Afolabi AO, Ogunlana DI, Lawal TA, Yifeyeh AC. Pattern and outcome of childhood intestinal obstruction at a tertiary hospital in Nigeria. *Afr Health Sci* 2009,9:170-173.
15. Peyvaste M, Askarpour S, Javaherizadeh H, Taghizadeh S. Ileus and intestinal obstruction--comparison between children and adults. *Pol Przegl Chir* 2011,83:367-371.
16. 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* 1975,123:770-777.
17. 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.
18. Skaba R. Historic milestones of Hirschsprung's disease (commemorating the 90th anniversary of Professor Harald Hirschsprung's death). *J Pediatr Surg* 2007,42:249-251.
19. Swenson O. Hirschsprung's disease: a review. *Pediatrics* 2002,109:914-918.
20. Taxman TL, Yulish BS, Rothstein FC. How useful is the barium enema in the diagnosis of infantile Hirschsprung's disease? *Am J Dis Child* 1986,140:881-884.