

# Hirschsprung hastalığında kontrastlı lavman

Zeynep YAZICI 

Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

## Öz

Kontrastlı lavman, Hirschsprung hastalığı (HH) tanısında ilk kullanılan yöntemdir. Ancak, HH tanısında tek başına güvenilir değildir. Yöntemin, özellikle yaşamın ilk ayında HH'nin saptanmasında, uzun segment HH ve total kolonik aganglionozis tanısında sınırlamaları mevcuttur. Kontrastlı lavman, HH'nin tanısından çok, aganglionik segmentin proksimal seviyesinin öngörülmesini sağlayıp cerrahi planlamaya yardımcı olabilir; ayrıca, HH ayırıcı tanısına giren diğer hastalıkların ayırt edilmesini sağlayabilir.

**Anahtar kelimeler:** Hirschsprung hastalığı, aganglionozis, kontrastlı lavman

## Abstract

### Contrast enema in Hirschsprung's disease

Contrast enema is the primary diagnostic method for Hirschsprung disease (HD). However, it alone is not reliable enough for the diagnosis of HD. The method has some limitations in detecting HD in the first month of life and in diagnosing long segment or total colonic aganglionosis. Contrast enema may be more helpful to predict the proximal level of the aganglionic segment, so that it facilitates the surgical planning, rather than diagnosing the disease, and moreover it may be useful in the differential diagnosis of HD.

**Keywords:** Hirschsprung disease, aganglionosis, contrast enema

## Giriş

Hirschsprung hastalığı (HH), distal bağırsağın aganglionozisi ile karakterize konjenital bir hastalıktır. Yenidoğan dönemindeki bağırsak tıkanıklıklarının yaklaşık %15-20'sinden sorumludur; HH olan olguların %80'ni de yenidoğan döneminde bulgu verir. HH tanısı için en çok kullanılan yöntemler: Kontrastlı lavman (KL), anorektal manometre ve rektal biyopsidir. Bu yöntemler içinde KL, en düşük duyarlılık ve özgüllüğe sahip olmasına rağmen, HH şüphesi bulunan her hastada hemen her zaman uygulanmaktadır<sup>(1)</sup>. Bu makalede, HH'nda KL tekniği, yorumlanması, avantajları ve dezavantajları ile birlikte sınırlılıkları literatür bilgileri ışında tartışılacaktır.

## Kontrastlı lavman tekniği

Kontrastlı lavman için hastanın aç bırakılmasına gerek yoktur. Oral ya da rektal bağırsak temizliği, yakınlarda yapılmış rektal tuşe veya rektal biyopsi, radyolojik yorumu bozabilir; bu nedenle, tetkik öncesi yapılmamaları önerilir. Herhangi bir laksatif uygulaması en az 1-2 hafta önceden kesilmelidir. Rektal

tuşe veya rektal biyopsi yapılmışsa, KL en az 48 saat ertelenmelidir. Ancak, büyük çocuklarda rektal tuşe, radyolojik bulguları küçük çocuklarda olduğu gibi etkilemez.

Kontrast madde uygulamadan önce, supin pozisyonda karnın ön-arka radyografik incelemesi yapılmalıdır. Özellikle yakın zamanda yapılmış biyopsi öyküsü varsa, perforasyon olasılığını dışlamak için, erekte pozisyonda ya da sol lateral dekübit veya supin pozisyonda horizontal ışın radyografisi elde edilmelidir.

Kontrast madde olarak genellikle baryum kullanılmaktadır. Ancak, 6 aydan küçük çocuklarda suda eriyen (iyotlu) kontrast maddeler kullanılabilir; izotonik veya izoosmolar konsantrasyona ginceye kadar dilüe edilmeleri önerilir. Özellikle yenidoğan dönemde suda eriyen izoosmolar kontrast maddeler tercih edilmelidir; hiperosmolar olanlar bağırsak lümenine su çekilmesine neden olup, bağırsak distansiyonunu artırır. Baryum da, mekonyum ileusu gibi diğer tıkanıklık nedenleri için ve perforasyon olasılığında, uygun bir kontrast madde değildir. Kabızlık nedeniyle

**Alındığı tarih:** 27.11.2018

**Kabul tarihi:** 03.12.2018

**Yazışma adresi:** Prof. Dr. Zeynep Yazıcı, Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, 16059 - Bursa - Türkiye

**e-mail:** zyazici@uludag.edu.tr

**Yazarların ORCID IDs bilgileri:**

Z.Y. 0000-0002-8647-5298

araştırılan daha büyük çocuklarda, tipik olarak baryum kullanılır.

Tetkikte kullanılacak kateter balonsuz olmalıdır; yumuşak ve çocuk boyutuna göre küçük kateterler tercih edilir. Kateterin ucu rektuma yerleştirilir; yenidoğanlarda mümkün olduğunca eksternal sfinktere yakın olmalıdır. Kateter bant ile kalçalara fiks edilir. Kontrast madde yer çekiminin etkisiyle kolonu doldurur. Kontrast madde uygulaması, yan veya ön-arka projeksiyonlarda, floroskopik kontrol altında yapılır. Rektosigmoid bölge özellikle yan projeksiyonda ve erken dolunda değerlendirilmelidir.

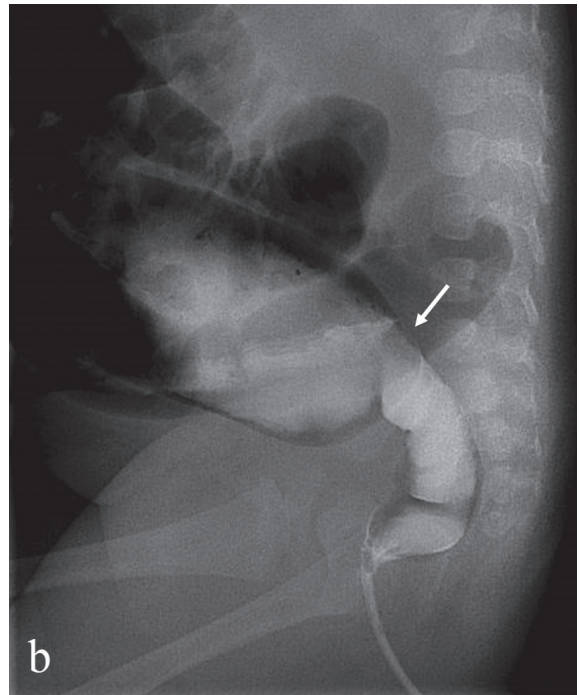
Konvasiyonel yöntemde tüm kolon kontrast madde ile doldurulmaktadır. Ancak, geçiş zonu görülürse tüm kolonu kontrast madde ile doldurmadan tetkik sonlandırılabilir. Rektum ve sigmoid kolon normal veya dilate görünüyorsa ve proksimal kolon orantısız bir şekilde geniş değilse o zaman da tüm kolonu opasifiye etmeye gerek kalmayabilir.

Bağırsaklardan kontrast madde boşalmasını değerlendirmek için 24 saat geçtikten sonra radyografi (24 saatlik geç radyografi) alınabilir.

### Kontrastlı lavmanın yorumlanması

Kontrastlı lavmandan önce hastaların karın radyografisinin yapılmasının nedeni; bağırsak gaz dağılımını, bağırsak distansiyonunu, bağırsak tıkanıklığını, kolondaki feçes miktarını, vertebral kolondaki anormallikleri ve kalsifikasyonları görmek, perforasyonu dışlamaktır (Resim 1a). Yenidoğanda normalde tenia koliler iyi gelişmemiştir, müsküler gelişimin de yetersiz olması nedeniyle duvarlar incedir, haustralar az olduğu için kolon duvarları düz görünür; bu nedenlerle, ince bağırsak ile kalın bağırsak ayrımı güçtür<sup>(2)</sup>.

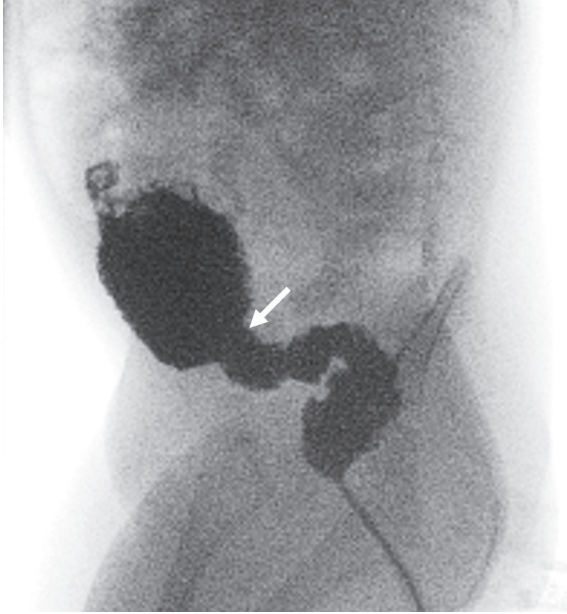
Hirschsprung hastalığında, bağırsak tıkanıklığına bağlı hava-sıvı seviyeleri ve gazla genişlemiş bağırsak kısımları görülebilir<sup>(2,3)</sup>. Yenidoğan döneminde karın radyografisinde, distal bağırsak tıkanıklığı ile uyumlu görünüm izlenir. Pron pozisyonda horizontal ışın radyografisi alınır, bağırsak atrezilerinden farklı olarak genellikle rektumda gaz görülür. Ancak, gazla dolu rektum daha proksimaldeki bağırsak segmentlerinden daha küçük kalibrasyondadır. Daha büyük çocuklarda ise, radyografide bağırsak tıkanık-



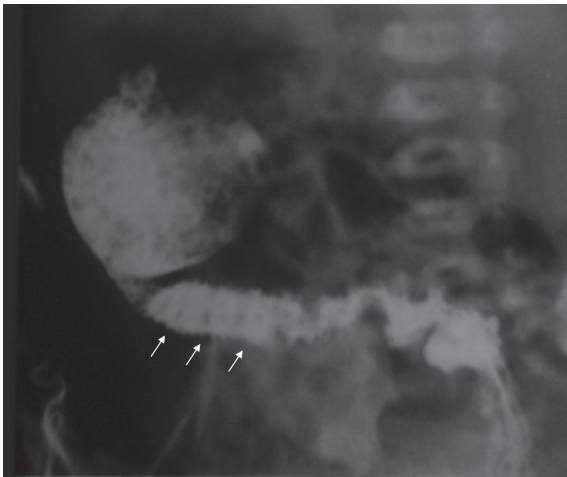
**Resim 1.** Dokuz haftalık hasta. a. Supin pozisyonda elde edilen ön-arka röntgenografide, hava ile genişlemiş bağırsak segmentleri görülüyor. Segmentlerin dağılımı, distal bağırsak tıkanıklığını temsil ediyor. b. Kontrastlı lavmada, ters rektosigmoid indeks ve rektosigmoid yerleşimli geçiş zonu (ok) izleniyor.

lıği bulguları yoktur. Şiddetli kabızlığa bağlı olarak feçesle dolu kolonda belirgin dilatasyon izlenir.

Kontrastlı lavmanda HH lehine değerlendirilebilecek en önemli iki bulgu, ters rektosigmoid indeks (RSİ) ve geçiş zonu (GZ) varlığıdır (Resim 1b). Bunların dışında daha az öneme sahip diğer tanısal göstergeler, aganglionik segmentte düzensiz kasılmalar, spazm, mukozada kaldırım taşı görüntüsü, mukozal düzensizlik ve bağırsak duvarında testere dişi görünümüdür



**Resim 2.** Yedi aylık hasta. Kontrastlı lavmanda, ters rektosigmoid indeks ve rektosigmoid yerleşimli geçiş zonu (ok) izleniyor. Aganglionik segmentte, düzensiz kasılmalara bağlı kontur düzensizliği dikkati çekiyor.

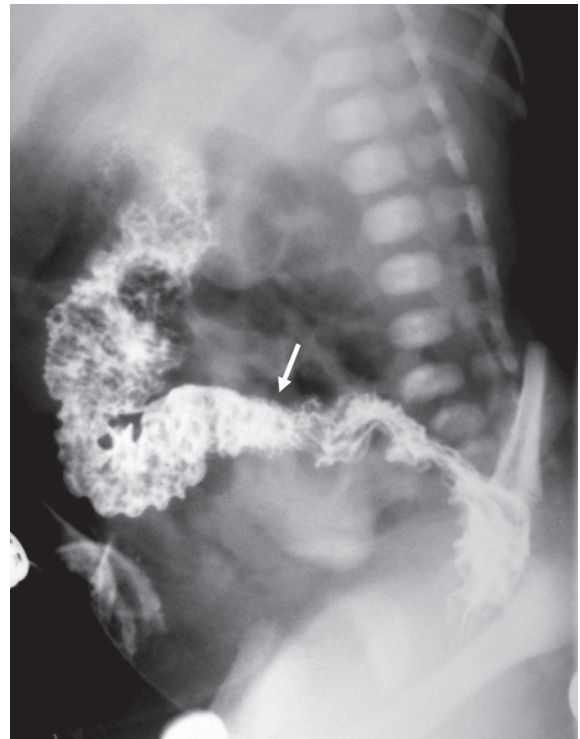


**Resim 3.** Yenidoğan. Rektosigmoid geçiş zonu bulunan hastada, aganglionik segmentte disritmiye bağlı testere dişi şeklinde duvar düzensizliği (oklar) görülüyor.

(Resim 2-4). Düzensiz mukoza, enterokoliti telkin eder.

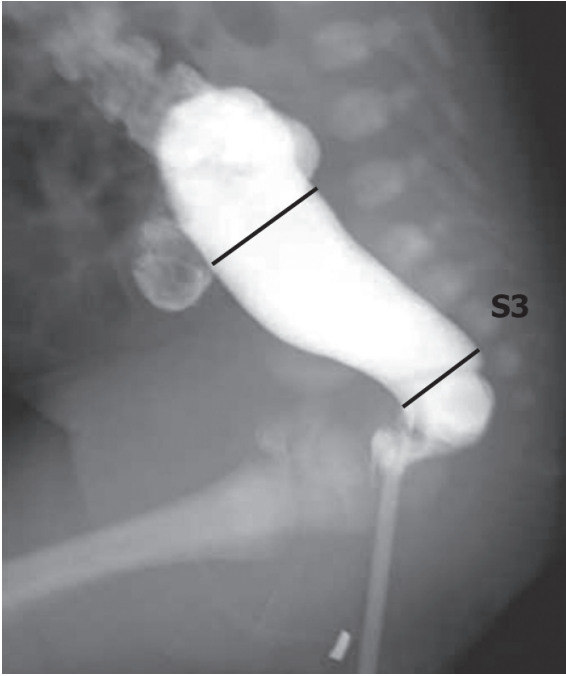
Rektosigmoid indeks, kolon kontrast madde ile tam olarak dolduktan sonra ölçülen rektumun en geniş çapının sigmoidin en geniş çapına bölünmesiyle elde edilir<sup>(4)</sup>. Rektum çapı ölçümü, 3. sakral vertebra seviyesinin altında, en geniş yerden yapılır<sup>(5)</sup> (Resim 5). Ölçümler, kolonun longitudinal aksına dik, transvers ölçüm şeklindedir. Bu indeks normalde 1 veya 1'in üzerindedir ( $\geq 1$ ); 1'in altında olması, ters RSİ olarak adlandırılır. GZ'nu saptamak için RSİ'e nadiren gereksinim duyulur; uzun segment HH'ında da RSİ yanıtıcı olabilir.

Geçiş zonu, kontrast maddenin retrograd olarak kolonu doldururken, geniş olmayan bir segmentten geniş bir segmente geçmesi, yani kolonda aşık bir çap değişikliği ortaya çıkmasıdır<sup>(2,6)</sup>. Tipik olarak aganglionik segmentin çapı dardır, kasılmıştır ve spazmodiktir; anormal inervasyona bağlı olarak aperistaltik kontraksiyonlar sonucu duvarı testere dişi gibi düzensizlik gösterebilir. Ganglion hücresi içeren daha proksimaldeki segment ise geniştir. Aganglionik seg-



**Resim 4.** Yenidoğan. Rektosigmoid geçiş zonu (ok) bulunan hastada, geçiş zonu proksimalinde, mukozal kaldırım taşı görünümü.





**Resim 5.** Rektosigmoid indeks. Kolon kontrast madde ile tam olarak dolduktan sonra, rektumun en geniş çapı 3. sakral vertebra (S3) seviyesinin altından ölçülür. Sigmoidin de en geniş yeri belirlendikten sonra çap ölçümü yapılır. Rektum için elde edilen değer, sigmoid için elde edilen değere bölünür.

mentin uzunluğunu cm olarak belirlemek neredeyse imkansızdır (7). Bu nedenle, standart anatomik kesimlere (rektosigmoid, sigmoid ve inen kolon, splenik fleksura, transvers kolon, hepatik fleksura, çıkan kolon ve çekum gibi) göre GZ lokalize edilebilir (6).

Mikrokolon, total kolonik HH'nın bir bulgusu olabilir. Mikrokolon için herkes tarafından kabul edilen bir standart yoktur. Bazı yazarlar, kolon kontrast madde ile tam olarak doluyken tüm kolonun en geniş çapının 1 cm'den az olmasını, bazıları da, bu çapın vertebra pedikülleri arasındaki mesafeden veya üst lomber vertebra korpusu yüksekliğinden daha kısa olmasını kriter olarak benimsemektedir (2,8,9).

Soru işareti ya da virgül şeklinde kolon görünümü de, total kolonik HH'nın bir bulgusu olarak tarif edilmiştir (2). Soru işareti veya virgül şeklinde kolon, kısa görünen kolonda, hepatik ve splenik fleksuraların yuvarlak olması şeklinde tarif edilmektedir (10). Diğer bir tarif de, kontrast madde ile tam olarak doldurulmuş kolonda, distale doğru kolon çapının devamlı olarak daralmasıdır (11).

Yirmi dört saatlik geç radyografide, kontrast madde-nin boşalmasını değerlendirilmesi tanı için kullanılabilir. İnen kolon proksimalinde kontrast madde kalması pozitif kabul edilir. Apendiks içinde kontrast madde varlığı veya yokluğu, değerlendirmede anlamlı bir kriter değildir. Bazı yazarlar ise seviye bildirmeksizin, kolonda anlamlı miktarda baryum kalmasını HH için pozitif kabul etmektedir (12). Geç filmler, yenidoğan döneminde, özellikle de total kolonik HH'ında yararlı olur. Kabızlığı olan daha büyük çocuklar da ise nadiren işe yarar (5).

Enterokolit, HH'nın bir komplikasyonudur. Karın radyografisinde bağırsak luplarında dilatasyon, spazma bağlı düzensiz kontur, mukozal kesinti ve ülser saptanabilir. KL endike değildir; yapılırsa spazm ve ülserler görülebilir.

### Tartışma

Kontrastlı lavman, HH tanısında en yaygın olarak kullanılan yöntemlerden birisidir. Aynı zamanda, GZ'nu gösterdiği için cerrahinin planlanmasında da önemlidir (13). HH tanısında duyarlılığı %70, özgüllüğü %83 olarak bildirilmiştir (14). Diğer tanısal testler olan anorektal manometre ve biyopsiye kıyasla, duyarlılığı ve özgüllüğü düşüktür. Ancak, pek çok merkezde başlangıç tarama yöntemi olarak kullanılmaktadır. Özellikle yenidoğanlarda; mekonyum tıkaç sendromu, mekonyum ileusu, atrezi ve stenoz gibi distal bağırsak tıkanıklığına neden olan patolojilerde, klinik semptom ve bulgular çoğu kez HH ile benzerdir. KL yapmanın amacı, distal bağırsak tıkanıklığının tüm olası sebeplerini değerlendirmektir.

Hirschsprung hastalarının %80'inde kısa segment HH vardır; yani geçiş zonu rektosigmoid bileşkede veya daha distalinde yer almaktadır (2). Uzun segment HH ise, aganglionozisin rektosigmoid kolon proksimaline veya splenik fleksura proksimaline uzanması şeklinde tarif edilmektedir (12). Hirschsprung'lu hastaların yaklaşık %10-15'inde uzun segment ve %5-13'ünde total kolonik aganglionozis bulunmaktadır (15,16).

Kontrastlı lavmanda, HH'nın tanısal bulguları: GZ, ters RSİ, aganglionik segmentte düzensiz kontraksiyonlar ve spazm, mukozal düzensizlik ve kaldırım taşı mukoza, bağırsak duvarının testere dişi görünümü ve bağırsaklardan kontrast madde boşaltımında gecik-

medir. Tüm bu bulgular içinde yalnızca GZ'nun, ters RSİ'in ve geç boşalmanın tanınal duyarlılığı %50'den fazladır (17). Geç boşalmanın duyarlılığı %66'dır, ancak, özgülüğü %20'dir, GZ için sırasıyla duyarlılık ve özgülük %65 ve %60, RSİ için %77 ve %65'tir (17).

Kontrastlı lavman, en doğru sonucu kısa segment HH'nda veriyor gibi görünmektedir (14). Rektosigmoid HH'nda GZ'nun doğruluğu %90, RSİ'in ise %79 olarak bildirilmiştir (5,18). Aganglionik segmentin uzunluğu arttıkça, radyolojik GZ'nu saptama ihtimali azalmaktadır (18-20). Bu nedenle bazı yazarlar, biyopsi öncesi yapılan KL'nın, uzun segment HH'nın tanısını ve tedavisini geciktirdiğini bildirmektedir (21).

Hirschsprung hastalığının en yaygın tipi kısa segment HH olduğu için, hastaların çoğunda GZ rektosigmoid kolonda yer almaktadır. Bu nedenle, KL'da geçiş zonu saptandıktan sonra tetkikin sonlandırılabilceği bildirmektedir; bu sayede hastalar daha az radyasyona maruz kalmaktadır (1). Tüm kolonun kontrast madde ile doldurulup tetkik edildiği konvansiyonel yöntemle, GZ görüldükten sonra tetkikin sonlandırıldığı yöntem karşılaştırıldığında, iki yöntem arasında HH tanısı açısından önemli bir fark olmadığı saptanmıştır (1). Ancak, malrotasyon gibi HH dışındaki durumlarda veya GZ saptanmadıysa, tüm kolon kontrast madde ile doldurularak tetkik edilmelidir.

Kontrastlı lavmanın HH tanısında güvenilirliğini belirleyen parametrelerden birisi de, hastanın yaşıdır. Bir çalışmada, testin negatif öngörü değeri 1 aylıktan büyük bebeklerde ve çocuklarda yüksekken, yenidoğan döneminde düşük bulunmuştur (5). Yani, KL'nın hayatın ilk ayında yanlış negatif oranının çok daha yüksek olduğu ve bu nedenle güvenilirliğinin düşük olduğu bildirilmektedir (20,22-24). Bir aylıktan büyük olgularda GZ ve RSİ için negatif prediktif değer (NPD) %96-100 iken, bir aylıktan küçükler için %56-70 olarak saptanmıştır (5). Bu sonuca göre, 1 aylıktan büyük çocuklarda KL normale HH tanısı güvenilir bir biçimde dışlanabilir. Ancak, bu çalışmada uzun segment HH oranı düşüktür.

Kontrastlı lavmanda saptanan GZ, aganglionik segmentin uzunluğu konusunda da bir bilgi vermektedir. Aganglionik segmentin nereye kadar uzandığının preoperatif olarak öngörülmesi, cerrahi planlamada

en önemli bilgi haline gelmiş durumdadır; artık bazı merkezlerde, HH tanısından çok, GZ'nu belirlemek için KL talep edilmektedir (6). Bu nedenle, aganglionik segmentin gerçek uzunluğu açısından, radyoloji ile patoloji uyumu çok önemlidir. Ancak yapılan çalışmalar, KL'da saptanan GZ seviyesi ile aganglionik segmentin gerçek uzunluğu arasındaki uyumun yüksek olmadığını göstermektedir (6,7). Radyoloji patoloji uyumsuzluğunun olduğu hastalarda, GZ'nu patolojik spesimende, genellikle KL'da saptandan daha proksimalde bulunmaktadır (6). Bu uyumsuzluk, uzun segment HH'nda daha yüksektir. Radyolojik ve patolojik bulgular arasındaki uyumun %62 saptandığı bir çalışmada, bu uyum kısa segment HH'nda %75 iken, uzun segment HH'da %25 olarak tespit edilmiştir (6). Çalışmalarda, genel olarak GZ seviyesinin belirlenmesinde gözlemciler arası uyum yüksektir (6,7). Bu sonuçlar, radyoloji patoloji uyumunun düşük olmasının radyolojik yorumun yanlışlığından kaynaklanmadığını, sorunun daha çok KL tekniğinin kendisine içsel olduğunu göstermektedir.

Kontrastlı lavman yanlış pozitif sonuca da yol açabilir (25). Kontrastlı lavmanın HH için pozitif bulunduğu ancak rektal biyopside aganglionozis saptanmayan olgu oranı %20 olarak tahmin edilmektedir (26,27). Altı aydan küçük olguları içeren bir seride bu oran %48 bulunmuştur (25). Bir başka çalışmada da, genel olarak tüm yaş grupları için, HH'in en iyi radyolojik belirteci sayılan GZ ve RSİ'in düşük pozitif prediktif değere (PPD) sahip olduğu saptanmıştır (5). Bu sonuç da, KL bulgularının tanı açısından sıklıkla abartılı olduğunu ve KL anormalse, sadece KL'na dayanarak değil, diğer test sonuçlarıyla birlikte klinik karara varılması gerektiğini göstermektedir.

Kontrastlı lavmanın HH'nda yanlış negatiflik oranı da %20-25 civarında bildirilmektedir (17,21). Bu nedenle KL'nın detaylarından ziyade, yenidoğan bağırsak tıkanıklığının klinik ve düz radyografik özelliklerinin rektal biyopsi kararına kılavuzluk etmesi gerektiği öne sürülmektedir. Çok merkezli bir çalışmada, HH nedeniyle opere edilen 117 hastanın yalnızca %27'sinde, operasyon öncesi yapılan KL'da geçiş zonu saptanabildiği bildirilmektedir (28).

Yirmi dört saatlik geç radyografide, rektosigmoid kolonun daha proksimalinde kontrast madde retansiyonu, HH tanısında yardımcı olabilir (1). Yenidoğanlar

da, özellikle total kolonik aganglionozisi olanlarda, tanı açısından daha anlamlı olduğu bildirilmektedir; kabızlığı olan daha büyük çocuklarda ise bir faydası yoktur <sup>(1)</sup>. Özgüllüğü düşüktür; bir çalışmada, 24 saatlik geç filmin HH tanısında duyarlılığı %86, ancak özgüllüğü %18 bulunmuştur <sup>(12)</sup>. Test, NPD yüksek bulunmasına (%86) rağmen, düşük PPD (%21) nedeniyle, rektal biyopsi ihtiyacını ortadan kaldırmamaktadır. Cerrahinin planlanmasına da bir katkısı yoktur. Bu nedenle, 24 saatlik geç radyografi ihmal edilebilir.

Total kolonik HH, HH olan bebeklerin %3-12'sinde görülmektedir <sup>(10)</sup>. Spesifik bir radyolojik bulgusu yoktur; bu nedenle, hastaların yalnızca %20-30'unda bu tanıdan şüphe edilebilmektedir <sup>(10)</sup>. Stranzinger ve ark. <sup>(2)</sup>, total kolonik HH'lu 16 hastanın görüntülerinde, %53'ünde normal görünümlü kolon, %24'ünde mikrokolon ve %18'inde soru işareti kolon görünümü saptadıklarını bildirmişlerdir. Mikrokolon; total kolonik HH'nın yanı sıra mekonyum ileusu, distal ince bağırsak atrezisi, proksimal kolonik atrezi ve megasistis-mikrokolon-intestinal hipoperistalsiz sendromunda da görülür. GZ ve RSİ, total kolonik HH için güvenilir belirteçler değildir <sup>(2)</sup>. Uzun segment veya total kolonik aganglionozisde, RSİ yanlış olarak normal olabilir <sup>(29)</sup>.

Kontrastlı lavmanda anormallik saptanırsa genellikle kesin tanı için biyopsi yapılır. Ancak bazı yazarların önerdiği kılavuzlarda, önce rektal biyopsi yapılması, KL'nın ise biyopsi sonucu pozitif olan hastalarda cerrahi yaklaşımı belirlemek için aganglionik segmentin proksimal seviyesini öngörmeye kullanılması önerilmektedir <sup>(20)</sup>. KL'nın biyopsi sonrasına ertelenmesiyle, gereksiz KL ve ayrıca yanlış yönlendirebilecek KL sayısının anlamlı oranda azalacağı iddia edilmektedir <sup>(20)</sup>. Mekonyum pasajında gecikme, karın distansiyonu, safralı kusma, HH'yle ilgili pozitif aile öyküsü ve bazı genetik hastalıklar ve sendromlar varlığında, KL'nın normal olması da, biyopsi endikasyonunu ortadan kaldırmaz <sup>(2)</sup>.

Sonuç olarak, KL, HH için pek çok merkezde ilk tanısal yöntem olarak kullanılmaktadır. Özellikle kısa segment HH'da doğruluk oranı daha yüksektir; ancak, özellikle hayatın ilk ayında ve ayrıca uzun segment ve total kolonik HH'nda sınırlamaları vardır. KL, HH tanısını koymak veya dışlamak için tek başı-

na kullanılamaz, yeterince güvenilir değildir. Yöntemin pozitif sonuç vermesi durumunda tanının teyidi için negatif sonuçlanması durumunda da, HH için kuvvetli klinik şüphe taşıyan hastalarda hastalığı atlamamak için, rektal biyopsi ve/veya anorektal manometre yapmak gerekmektedir. KL, HH'nın tansından çok, aganglionik segmentin proksimal seviyesinin öngörülmesini sağlayıp cerrahi planlamaya yardımcı olabilir; ayrıca, yenidoğanlarda bağırsak tıkanıklığına, daha büyük çocuklarda da kronik kabızlığa yol açan HH dışındaki diğer sebeplerin ayırt edilmesini sağlayabilir.

### Kaynaklar

1. Huang CC, Shih SL, Chen YF, Yang FS. Hirschsprung disease and contrast enema: diagnostic value of simplified contrast enema and twenty-four-hour-delayed abdominal radiographs. *J Radiol Sci.* 2011;36:159-64.
2. Stranzinger, DiPietro MA, Teitelbaum DH, Strouse PJ. Imaging of total colonic Hirschsprung disease. *Pediatr Radiol.* 2008;38:1162-70. <https://doi.org/10.1007/s00247-008-0952-4>
3. Anupama B, Zheng S, Xiao X. Ten-year experience in the management of total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg.* 2007;42:1671-6. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.05.021>
4. Pochaczewsky R, Leonidas JC. The "recto-sigmoid" index. A measurement for the early diagnosis of Hirschsprung's disease. *Am J Roentgenol AJR.* 1975;123:770-7. <https://doi.org/10.2214/ajr.123.4.770>
5. Garcia R, Arcement C, Hormaza L et al. Use of the recto-sigmoid index to diagnose Hirschsprung's disease. *Clin Pediatr.* 2007;46:59-63. <https://doi.org/10.1177/0009922806289328>
6. 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. <https://doi.org/10.1007/s00247-004-1292-7>
7. Muller CO, Mignot C, Belarbi N, Berrebi D, Bonnard A. Does the radiographic transition zone correlate with the level of aganglionosis on the specimen in Hirschsprung's disease? *Pediatr Surg Int.* 2012;28:597-601. <https://doi.org/10.1007/s00383-012-3094-6>
8. Sheng TW, Wang CR, Lo WC, et al. Total colonic aganglionosis: reappraisal of contrast enema study. *J Radiol Sc.* 2012;37:11-9.
9. Maxfield CM, Bartz BH, Shaffer JL. A pattern-based approach to bowel obstruction in the newborn. *Pediatr Radiol.* 2013;43:318-29. <https://doi.org/10.1007/s00247-012-2573-1>
10. Coran AG, Teitelbaum DH. Recent advances in the management of Hirschsprung's disease. *Am J Surg.* 2000;180:382-7. [https://doi.org/10.1016/S0002-9610\(00\)00487-6](https://doi.org/10.1016/S0002-9610(00)00487-6)
11. Escobar MA, Grosfeld JL, West KW et al. Long-term

- outcomes in total colonic aganglionosis: a 32-year experience. *J Pediatr Surg.* 2005;40:955-61.  
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.03.043>
12. Wong CWY, Lau CT, Chung PHY, Lam WMW, Wong KKY, Tam PKH. The value of the 24-h delayed abdominal radiograph of barium enema in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int.* 2015;31:11-5.  
<https://doi.org/10.1007/s00383-014-3632-5>
  13. Pratap A, Gupta DK, Tiwari A, et al. Application of a plain abdominal radiograph transition zone (PARTZ) in Hirschsprung's disease. *BMC Pediatr.* 2007;7:5.  
<https://doi.org/10.1186/1471-2431-7-5>
  14. de Lorijn F, Kremer LC, Reitsma JB, et al. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2006;42:496-505.  
<https://doi.org/10.1097/01.mpg.0000214164.90939.92>
  15. Sumner T, Cox T, Auringer S. Emergency neonatal gastrointestinal imaging. *Appl Radiol.* 2002; Feb:9-16.
  16. Moore SW. Total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21:302-9.  
<https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2012.07.004>
  17. O'Donovan AN, Habra G, Somers S, Malone DE, Rees A, Winthrop AL. Diagnosis of Hirschsprung's disease. *Am J Roentgenol AJR.* 1996;167:517-20.  
<https://doi.org/10.2214/ajr.167.2.8686640>
  18. Proctor ML, Traubici J, Langer JC 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.  
<https://doi.org/10.1016/j.jpsu.2003.50165>
  19. Jamieson DH, Dundas SE, Belushi SA et al. Does the transition zone reliably delineate aganglionic bowel in Hirschsprung's disease? *Pediatr Radiol.* 2004;34:811-5.  
<https://doi.org/10.1007/s00247-004-1292-7>
  20. Frongia G, Günther P, Schenk JP et al. Contrast enema for Hirschsprung disease investigation: diagnostic accuracy and validity for subsequent diagnostic and surgical planning. *Eur J Pediatr Surg.* 2016;26:207-14.
  21. Chen JZ, Jamieson DH, Skarsgard ED. Does pre-biopsy contrast enema delay the diagnosis of long segment Hirschsprung's disease? *Eur J Pediatr Surg.* 2010;20:375-8.  
<https://doi.org/10.1055/s-0030-1262842>
  22. Das K, Kini U, Babu MK, Mohanty S, D'Cruz AJ. The distal level of normally innervated bowel in long segment colonic Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int.* 2010;26:593-9.  
<https://doi.org/10.1007/s00383-010-2603-8>
  23. 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;140:881-4.
  24. Smith GH, Cass D. Infantile Hirschsprung's disease, is a barium enema useful? *Pediatr Surg Int.* 1991; 6:318-21.  
<https://doi.org/10.1007/BF00178647>
  25. Diamond IR, Casadiego G, Traubici J, Langer JC, Wales PW. The contrast enema for Hirschsprung disease: predictors of a false-positive results. *J Pediatr Surg.* 2007;42:792-5.  
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.12.031>
  26. Alizai NK, Batcup G, Dixon MF, et al. Rectal biopsy for Hirschsprung's disease: what is the optimum method? *Pediatr Surg Int.* 1998;13:121-4.  
<https://doi.org/10.1007/s003830050264>
  27. Ghosh A, Griffiths DM. Rectal biopsy in the investigation of constipation. *Arch Dis Child.* 1998;79:266-8.  
<https://doi.org/10.1136/adc.79.3.266>
  28. Langer JC, Durrant AC, de la Torre L et al. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children. *Ann Surg.* 2003;238:569-83.  
<https://doi.org/10.1097/01.sla.0000089854.00436.cd>
  29. Siegel MJ, Shackelford GD, McAlister WH. The recto-sigmoid index. *Radiology.* 1981;139:497-9.  
<https://doi.org/10.1148/radiology.139.2.7220897>