

# Fibrosis quística en adultos: acuerdos inter e intraobservador para las escalas de puntuación de Brasfield y Chrispin-Norman en la radiografía de tórax y relación con datos clínicos y espirométricos

V. Gutiérrez<sup>a</sup>, M.J. Olivera<sup>a</sup>, R.M Girón<sup>b</sup>, F. Rodríguez-Salvanés<sup>b</sup> y P. Caballero<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de la Princesa. Universidad Autónoma. Madrid. España. <sup>b</sup>Servicio de Neumología. Hospital de la Princesa. Universidad Autónoma. Madrid. España. <sup>c</sup>Unidad de Epidemiología Clínica. Hospital de la Princesa. Universidad Autónoma. Madrid. España.

OBJETIVO: La mayoría de los sistemas de puntuación para la radiografía de tórax de pacientes con fibrosis quística (FQ) se desarrollaron en niños y se utilizan en adultos. Nuestro objetivo ha sido valorar la variabilidad intra e interobservador para la radiografía de tórax en 2 sistemas de puntuación en adultos con FQ y relacionarlos con algunos parámetros clínicos y espirométricos.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se han comparado las radiografías de tórax de 24 pacientes adultos con FQ mediante 2 sistemas de puntuación (Brasfield y Chrispin-Norman). Dos radiólogos clasificaron los estudios, que revaluó 4 meses después uno de los 2 observadores. Los acuerdos intra e interobservador se calcularon mediante el coeficiente de correlación de Pearson (r) y el coeficiente de correlación intraclase. Las puntuaciones de la radiografía de tórax se relacionaron con pruebas de función respiratoria y otros datos clínicos.

RESULTADOS: Los acuerdos intra e interobservador fueron altos ( $r \ge 0.9$  y coeficiente de correlación intraclase  $\ge 0.85$  en los 2 acuerdos para los 2 sistemas). Los 2 sistemas de puntuación mostraron correlación con los datos espirométricos: volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV<sub>1</sub>; r = 0.64 y 0.55), FEV<sub>1</sub>% (r = 0.75 y 0.72) y porcentaje sobre el valor teórico estándar de la capacidad vital forzada (r = 0.63 y 0.056). No encontramos relación de los sistemas de puntuación con el sexo, la edad ni el índice de masa corporal.

CONCLUSIONES: La radiografía de tórax en pacientes adultos con FQ, valorada mediante los sistemas de puntuación de Brasfield y Chrispin-Norman, presenta buenos acuerdos intra e interobservador. Ambos sistemas de puntuación presentan una buena correlación con la función pulmonar, especialmente con el FEV<sub>1</sub>.

Palabras clave: Fibrosis quística. Pruebas de función pulmonar. Acuerdo intraobservador. Acuerdo interobservador. Sistemas de puntuación en radiografía de tórax. Cystic Fibrosis in Adults: Inter- and Intraobserver Agreement for the Brasfield and Chrispin-Norman Chest Radiography Scoring Systems and Correlation With Clinical Data and Spirometry

OBJECTIVE: Most chest radiography scoring systems for patients with cystic fibrosis have been developed for children but are also used for adults. Our aim was to evaluate the intra- and interobserver variability of 2 radiographic scoring systems in adults with cystic fibrosis and to assess the correlation of these systems with clinical and spirometric parameters.

PATIENTS AND METHODS: The chest x-rays of 24 adult patients with cystic fibrosis were compared using 2 scoring systems (Brasfield and Chrispin-Norman). The x-rays were scored by 2 radiologists and reevaluated 4 months later by 1 of the 2 observers. Intra- and interobserver agreement was assessed using the intraclass and Pearson's correlation coefficients. The radiographic scores were compared to lung function tests and other clinical data.

RESULTS: Both intra- and interobserver agreement were high  $(r \geq 0.9)$  and the intraclass correlation coefficient  $\geq 0.85$  with both systems for both samples). Both scoring systems correlated with spirometry results: forced expiratory volume in the first second (FEV<sub>1</sub>) (r=0.64) and r=0.55, FEV<sub>1</sub>% (r=0.75) and r=0.72, and the percentage of forced vital capacity in relation to the predicted value (r=0.63) and (r=0.056). We found no association between scoring system and sex, age, or body mass index.

CONCLUSIONS: Assessment of chest radiographs of adult patients with cystic fibrosis by the Brasfield and Chrispin-Norman scoring systems shows good intra- and interobserver agreement. Both systems correlate well with lung function variables, especially  ${\rm FEV}_1$ .

**Key words:** Cystic fibrosis. Lung function tests. Intraobserver agreement. Interobserver agreement. Chest radiography scoring systems.

La Red-Respira (RTIC C03/011)-SEPAR ha brindado su respaldo en la elaboración de este trabajo.

Correspondencia: Dra. P. Caballero. Servicio de Radiología. Hospital de la Princesa. 1.ª planta. Diego de León, 62. 28006 Madrid. España. Correo electrónico: palomacsr@hotmail.com

Recibido: 24-8-2004; aceptado para su publicación: 14-4-2005.

## Introducción

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad multisistémica hereditaria originada por la disfunción de las glándulas exocrinas y caracterizada, principalmente, por infección y obstrucción crónica de las vías respiratorias e insuficiencia pancreática<sup>1</sup>. Diversos estudios revelan que la incidencia de la enfermedad en la raza caucásica es variable y sus valores oscilan en distintas series entre 1:900 (Québec) y 1:5352 (Cataluña)<sup>2</sup>.

La FQ se hereda de forma autosómica recesiva, el gen está localizado en el brazo largo del cromosoma 7. La proteína codificada por este gen, reguladora de la conductancia transmembrana de la FQ (CFTR), es, en esencia, un canal del cloro, y su mala función o inactividad genera alteraciones hidroelectrolíticas en las secreciones de las glándulas de los órganos donde asienta. La CFTR regula también otros canales de iones cloruro e iones sodio. Desde el punto de vista pulmonar, estas alteraciones dan lugar a un espesamiento de las secreciones bronquiales que predispone a la infección crónica y un aumento de neutrófilos cuya lisis produce ADN y actina, lo que incrementa aún más la viscosidad y perpetúa el círculo vicioso obstrucción-inflamación-infección, con las consiguientes manifestaciones clínicas³.

El diagnóstico de esta enfermedad se fundamenta en la determinación, en 2 mediciones, de la concentración de cloro en el sudor mayor de 60 mmol/l y/o la detección de 2 mutaciones de FQ y/o la alteración de la diferencia del potencial nasal, unido a uno o más de los siguientes datos: características fenotípicas (enfermedad respiratoria o digestiva compatibles o ausencia bilateral de conductos deferentes), historia familiar de FQ (hermano o primo) y/o cribado neonatal positivo (elevación de tripsinemia inmunorreactiva)4. Tanto la radiografía simple como la tomografía computarizada (TC) de tórax inducen a pensar en el diagnóstico pero no son específicas. En las pruebas de imagen se observan hiperinsuflación, engrosamientos y taponamientos bronquiales, bronquiectasias en los lóbulos superiores, atelectasias diseminadas e infiltrados confluentes. En los casos más avanzados se evidencian hiperinsuflación masiva, quistes, bronquiectasias extensas y atelectasias segmentarias lobulares5.

En la última década diversos estudios en FQ han descrito los hallazgos en la TC pulmonar de alta resolución de engrosamiento de paredes bronquiales en el 100% de los pacientes, de bronquiectasias en el 87%, de broncoceles en el 64% y de enfisema en el 28%. La TC torácica tiene, por tanto, mucha más sensibilidad y especificidad que la radiografía de tórax<sup>6</sup>.

Con el propósito de describir una técnica de análisis sistemático de la radiografía de tórax y poder establecer fácilmente comparaciones con las radiografías seriadas aparecieron, en la década de los setenta, diversos sistemas de evaluación de las lesiones pulmonares de la radiografía de tórax de los enfermos de FQ. El primer sistema de evaluación fue publicado por Chrispin y Norman<sup>7</sup> en 1974, y 5 años después Brasfield et al<sup>8,9</sup> propusieron una modificación. Los avances en el control de la FQ han supuesto un aumento de la supervivencia, de modo que hoy día el 40% de los pacientes son mayores de 16 años. La mayoría de los sistemas de evaluación se desarrollaron en niños y han pasado a aplicarse de la misma forma en adultos<sup>10</sup>. Varios estudios han evaluado la variabilidad inter e intraobservador de los distintos sistemas de clasificación radiológica y han demostrado buenos resultados<sup>11</sup>. Algunos trabajos muy interesantes también han relacionado datos espirométricos con los sistemas de evaluación de la radiografía de tórax en pacientes adultos con FQ<sup>11,12</sup>.

Los objetivos de nuestro trabajo fueron: valorar el grado de acuerdo intraobservador e interobsevador en 2 sistemas de evaluación de la radiografía simple de tórax (Brasfield y Chrispin-Norman) entre 2 observadores expertos e independientes y relacionar los sistemas de evaluación con los siguientes parámetros clínicos y espirométricos: índice de masa corporal (IMC), edad, tratamiento antibiótico administrado, flujo espiratorio forzado en el primer segundo (FEV<sub>1</sub>), capacidad vital forzada (FVC) y los porcentajes sobre el valor teórico estándar de FEV<sub>1</sub> y FVC (FEV<sub>1</sub>% y FVC%) en una población adulta con FQ.

#### Pacientes v métodos

Diseño del estudio

En los Servicios de Neumología y Radiodiagnóstico del Hospital Universitario de la Princesa de Madrid hemos llevado a cabo un estudio transversal en el que hemos incluido a pacientes diagnosticados de FQ. Se incluyó a enfermos atendidos en la Unidad de FQ de adultos de dicho hospital. Todos los pacientes seleccionados eran mayores de 18 años, poseían al menos una radiografía de tórax posteroanterior y otra lateral y llevaban en seguimiento en la unidad al menos un año antes de la realización de las radiografías. Los pacientes incluidos disponían de radiografía de tórax y de datos tanto espirométricos como clínicos con no más de un mes de diferencia entre ellos. Las radiografías de tórax se seleccionaron en el período de enero de 2000 a septiembre de 2003 y formaban parte, así como el resto de los datos obtenidos, de la exploración anual que se lleva a cabo en estos enfermos. En el momento de la revisión todos los pacientes llevaban al menos un mes estables, sin síntomas clínicos de exacerbación (definida como aumento de la cantidad de expectoración y tos, y necesidad de tratamiento antibiótico). Asimismo se recogió el número de veces que precisaron tratamiento por vía oral o intravenosa durante el año anterior a la revisión. En el número de veces que precisaron tratamiento antibiótico por vía intravenosa hemos incluido a los enfermos que lo realizaron cuando estaban ingresados, en su domicilio<sup>13</sup> o en ambas situaciones. El estado nutricional se calculó con el IMC (peso/altura en  $m^2$ ) y se expresó como el porcentaje del IMC del percentil 50 (p50) de individuos sanos de la misma edad y sexo.

Se excluyó a los pacientes que no presentaron las características anteriormente descritas, enfermos con otras afecciones pulmonares asociadas, como la aspergilosis broncopulmonar alérgica, y los que habían recibido un trasplante pulmonar. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética de nuestro hospital y no se requirió consentimiento informado, por no haber cambio alguno en la práctica clínica habitual.

#### Estudios de función pulmonar

La función pulmonar se midió con el espirómetro Datospir 100 (Sibelmed, Barcelona, España). Se eligió el mejor resultado de 3 espirometrías realizadas el mismo día de consulta. Se registraron los valores absolutos y los porcentajes sobre el valor teórico estándar del FEV<sub>1</sub>, de la FVC y el cociente FEV<sub>1</sub>/FVC.

# Valoración de las radiografías de tórax

Dos radiólogos expertos puntuaron de forma independiente y ciega 48 radiografías de tórax (24 frontales y 24 laterales) de 24 pacientes afectados de FQ. Se dio a cada observador una descripción de cada sistema de puntuación, por escrito. Ninguno conocía los datos espirométricos ni clínicos evaluados en el estudio. Cuatro meses después, el primer observador puntuó 16 de las 24 radiografías de tórax de los enfermos con FQ de nuestro estudio siguiendo el método ya descrito.

En el sistema de puntuación de Chrispin-Norman para la radiografía de tórax se valora, por un lado, la configuración torácica, donde se incluyen: grado de prominencia del esternón, grado de cifosis y grado de depresión diafragmática. Cada parámetro se puntúa como 0 si está ausente, como 1 si está presente pero no de forma marcada y como 2 si está presente de forma marcada. Por otro lado, se puntúan las sombras o manchas pulmonares, lo que incluye sombras lineales, sombreado moteado, sombras en aro y grandes sombras. Se divide cada hemitórax en 2 zonas, superior e inferior. En el lado derecho la división la da la cisura horizontal, y en el lado izquierdo, el hilio. Los primeros 3 parámetros (sombras lineales, sombreado moteado y sombras en aro), se puntúan en cada una de las 4 zonas como 0 si no están presentes, como 1 si están presentes pero no de forma marcada y como 2 si están presentes de forma marcada. Las grandes sombras se valoran en cada una de las 4 zonas y se puntúa 1 si la afectación es segmentaria y 2 si la afectación es lobular. La puntuación global resulta de la suma de todas las puntuaciones anteriores y se considera que la afectación es leve si la suma de puntos oscila de 0 a 8; moderada de 8 a 18; grave de 18 a 27, y muy grave de 28 a 38. Por tanto, a medida que aumenta la puntuación, también aumenta la gravedad radiológica.

El sistema de puntuación Brasfield valora los siguientes elementos: atrapamiento aéreo, sombras lineales (resultado de la inflamación peribronquial), lesiones noduloquísticas (que suponen la fusión de las llamadas sombras moteadas y en aro del sistema de puntuación Chrispin-Norman y en las que se integran microabscesos, pequeñas áreas de consolidación e impactos mucosos), consolidaciones y atelectasias tanto segmentarias como lobulares y, finalmente, impresión general de gravedad. En el caso del atrapamiento aéreo, las marcas lineales y las lesiones noduloquísticas, la puntuación 0 significa ausente y se puntúa de 1-4 según la gravedad. En las lesiones mayores, la puntuación 0 indica ausente, y se puntúa de 3 a 5 según la gravedad. En cuanto a la gravedad general, 0 significa ausente y se puntúa de 1 a 5 según la gravedad. La puntuación total se obtiene restando la suma de todo lo anterior de 25. Por tanto, a mayor puntuación, mejor estado radiológico, de modo que 25 indica una radiografía de tórax sin alteraciones.

#### Análisis estadístico

Para evaluar el grado de acuerdo en los 2 sistemas de puntuación utilizamos el coeficiente de correlación de Pearson, el método de Bland y Altman y el coeficiente de correlación intraclase. El coeficiente de correlación de Pearson estudia la relación entre 2 variables cuantitativas y mide la intensidad de la relación lineal entre las 2 variables. El método de Bland y Altman estudia la diferencia entre las puntuaciones de los 2 observadores y enfrenta la media de ambas. De este modo informa de la magnitud de las discrepancias entre cada par de observaciones<sup>14</sup> y de la presencia de desviaciones sistemáticas o no entre 2 determinaciones. El coeficiente de correlación intraclase estima la correlación promediada entre todas las posibles ordenaciones de los pares de observaciones y, por tanto, obvia la dependencia del orden.

Para confirmar la validez interna de nuestro estudio, hemos relacionado los 2 sistemas de puntuación, Brasfield y Chrispin-Norman, con parámetros clínicos y espirométricos. Para ello calculamos el promedio de la puntuación dada por los 2

observadores y lo relacionamos con el IMC y los datos espirométricos, mediante el coeficiente de correlación de Pearson. Agrupamos a los pacientes que recibieron tratamiento oral, al menos en una ocasión durante el año previo a la realización de la radiografía, en un solo grupo, frente a otro que no lo recibió. Asimismo, agrupamos en un grupo a los pacientes que requirieron tratamiento antibiótico por vía intravenosa en este mismo período, frente a otro que no lo requirió. Para demostrar la asociación estadística entre las puntuaciones obtenidas (variable cuantitativa) y la necesidad de tratamiento antibiótico por vía oral o intravenosa (variable dicotómica) utilizamos la prueba paramétrica de la t de Student, dado que no hemos rechazado la hipótesis de normalidad mediante la prueba de Kolmogorov-Smirnov para una muestra.

#### Resultados

Se ha estudiado a 24 pacientes, 11 varones y 13 mujeres, con una media de edad de 26 años (rango: 20-46). La media del  $FEV_1$  en estos pacientes fue de 2,335 l, (69%) y la de la FVC de 3,242 l (76%). Todos ellos presentaron un buen estado de nutrición, con una media de IMC de 21,9 kg/m<sup>2</sup>; sólo 2 presentaron valores menores de 20 kg/m² y 1, un valor mayor de 25 kg/m². Los enfermos obtuvieron una media de 18,5 puntos según Brasfield y de 9,64 puntos según la clasificación de Chrispin-Norman. Estas medias fueron las de los promedios de los 2 observadores y corresponden a una afectación pulmonar moderada. Sólo 2 pacientes tuvieron puntuaciones según Brasfield menores de 16, que corresponden a una afectación pulmonar grave, y otros 2 presentaron un Brasfield de 24, lo que equivale a una radiografía prácticamente normal. Las características de los pacientes se muestran en la tabla I.

## Análisis del acuerdo interobservador

El coeficiente de correlación de Pearson fue de 0,901 para el sistema de evaluación de Brasfield y de 0,911 para el sistema de evaluación de Chrispin-Norman. Los coeficientes de correlación intraclase fueron de 0,88 (Brasfield) y 0,85 (Chrispin-Norman) para el acuerdo interobservador (p < 0,0001)<sup>14,15</sup>. Este grado de acuerdo se considera excelente<sup>16,17</sup> (figs. 1 y 2).

TABLA I
Resumen de las características de los pacientes con fibrosis quística de nuestro estudio

Características	
Sexo (varón:mujer)	11:13
Edad (años)	$26.0 \pm 5.85 (20-47)$
Función pulmonar	
$\text{FEV}_1$ %	$65 \pm 19,82  (26\text{-}103)$
FVC <sup>'</sup> %	$76,33 \pm 17,61 (48-107)$
FEV <sub>1</sub> (l/min)	$2,335 \pm 7,57 $ (1,130-4,480)
FVC (l)	$3,242 \pm 8,81 \ (1,090-5,240)$
IMC (P50)	$22,33 \pm 6,32 (16,80-31,21)$
Brasfield	$18.5 \pm 3.064 (13.50-24)$
Chrispin-Norman	$9,64 \pm 4,82 \ (1-17)$

Los datos se expresan como media  $\pm$  desviación estándar (rango). FEV,: flujo espiratorio forzado en el primer segundo; FVC: capacidad vital forzada; FEV $_1$ % y FVC%: porcentajes sobre el valor teórico estándar de FEV $_1$  y FVC; IMC: índice de masa corporal.

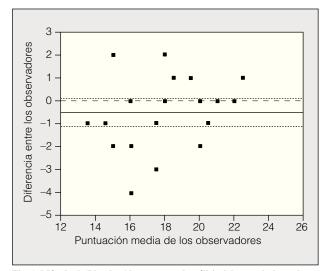


Fig. 1. Método de Bland y Altman para el análisis del acuerdo interobservador de la escala Brasfield. La línea continua muestra la media, y las discontinuas gruesas, su intervalo de confianza; la discontinua fina representa la línea del 0.

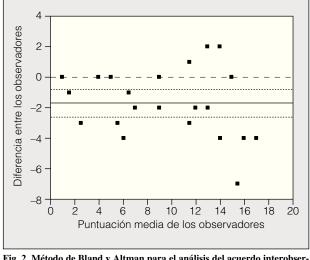


Fig. 2. Método de Bland y Altman para el análisis del acuerdo interobservador de la escala de Chrispin-Norman. La línea continua muestra la media, y las discontinuas gruesas, su intervalo de confianza; la discontinua fina representa la línea del 0.

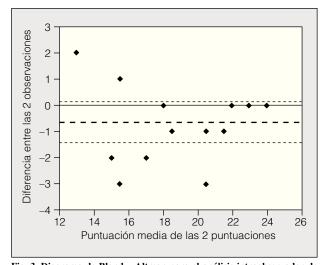


Fig. 3. Diagrama de Bland y Altman para el análisis intraobservador de la escala de Brasfield. La línea discontinua gruesa muestra la media, y las discontinuas finas, su intervalo de confianza.

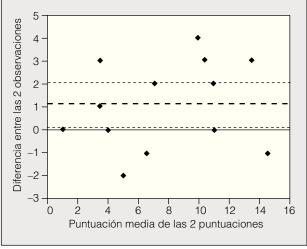


Fig. 4. Diagrama de Bland y Altman para el análisis intraobservador de la escala de Chrispin-Norman. La línea discontinua gruesa muestra la media, y las discontinuas finas, su intervalo de confianza.

# Análisis del acuerdo intraobservador

El coeficiente de correlación fue de 0,925 para el sistema de evaluación de Brasfield y de 0,939 para el sistema de Chrispin-Norman. El coeficiente de correlación intraclase fue de 0,91 en ambos para el acuerdo intraobservador (p < 0,0001). El método de Bland y Altman reveló que la diferencia en las puntuaciones de un mismo observador podría deberse al azar, ya que los límites de acuerdo incluyeron el valor 0 (figs. 3 y 4).

Análisis de la relación de los sistemas de puntuación con variables clínicas y espirométricas cuantitativas

En la tabla II se muestran los coeficientes de correlación de Pearson de los parámetros clínicos estudiados y el promedio de la puntuación de ambos observadores para cada sistema de puntuación de la radiografía de tórax. Los 2 sistemas de puntuación mostraron una buena correlación con los datos espirométricos FEV<sub>1</sub>, FEV<sub>1</sub>% y FVC%, y destacó la excelente correlación con el FEV<sub>1</sub>%. Nuestros datos no mostraron correlación con la FVC, la edad ni el IMC.

No hubo diferencias notables de correlación entre ambos sistemas, aunque la puntuación según Brasfield mostró mejor correlación con los datos espirométricos (exceptuando la FVC) y llegó a ser estadísticamente significativa (p < 0,05) la correlación con el FEV $_{\rm l}$ , FEV $_{\rm l}$ % y FVC%. La mayor correlación apareció con el FEV $_{\rm l}$ % (r = 0,753; p < 0,001). El sistema de Chrispin-Norman mostró también una correlación estadísticamente significativa con el FEV $_{\rm l}$ % (r = 0,716; p < 0,001).

Análisis de la relación de los sistemas de puntuación con variables cualitativas

Se compararon las puntuaciones en función del sexo de nuestros pacientes aplicando la prueba de la t de Student y se observó que los varones obtenían puntuaciones más bajas según Brasfield y más altas según Chrispin-Norman, lo cual significó una peor situación radiológica. Los resultados fueron estadísticamente significativos para el sistema de Chrispin-Norman (tabla III).

Los pacientes que requirieron tratamiento antibiótico por vía intravenosa (domiciliario o en el hospital) al menos en una ocasión en el año anterior a la realización de la radiografía de tórax presentaron menor puntuación según Brasfield y mayor puntuación según Chrispin-Norman, lo que significó una peor situación radiológica, siendo estadísticamente significativo el resultado en el caso del sistema Brasfield (tabla III). Los pacientes que requirieron tratamiento por vía oral presentaron 1 punto menos como media de puntuación según Brasfield y 2 puntos más según Chrispin-Norman, lo que no fue en ninguno de los 2 casos estadísticamente significativo.

#### Discusión

La FQ es una entidad que clásicamente se ha considerado una enfermedad pediátrica. Sin embargo, debido a los avances en el conocimiento y en el tratamiento de la enfermedad, la supervivencia ha aumentado en las últimas décadas de forma importante, de modo que el 40% de los pacientes superan hoy día los 16 años. Hemos estudiado a 24 pacientes, número similar al incluido en el estudio de Terheggen et al<sup>11</sup>, pero éste se realizó en población pediátrica. En la bibliografía hay pocos trabajos realizados en pacientes adultos, ya que la FQ suele considerarse una enfermedad infantil<sup>12,18-20</sup>.

Hemos hallado en nuestro estudio un buen acuerdo interobservador e intraobservador en 2 sistemas de puntuación para la radiografía de tórax en pacientes adultos con FQ, especialmente para el sistema de Brasfield. Esto indica que los sistemas de puntuación estudiados son precisos y fiables, parecen ser escalas estables cuando se utilizan en pacientes adultos. Diremos, por tanto, que el grado de reproducibilidad de nuestro trabajo es alto; es decir, en caso de repetir el estudio en condiciones similares, los resultados serían muy parecidos. Algunos trabajos previos también demostraron una baja variabilidad interobservador de varios sistemas de puntuación para la radiografía de tórax, pero ninguno de ellos consiguió coeficientes de correlación que llegaran a 0,911,16,20. El método de Bland y Altman reveló que el error en las puntuaciones de los 2 observadores podría deberse al azar. Los límites de acuerdo han sido mejores para el sistema de puntuación de Brasfield. Existe un buen acuerdo en los 2 sistemas, lo que significa que las puntuaciones dadas por los 2 observadores son comparables. En el caso del sistema de puntuación de Brasfield, los límites de acuerdo incluyeron el valor 0; esto significa que podría no haber diferencias entre los 2 observadores. No ocurrió así con el sistema de Chrispin-Norman, en el que el intervalo de confianza incluyó

TABLA II Correlación de datos clínicos y espirométricos con los sistemas Brasfield y Chrispin-Norman

Parámetros clínicos y espirométricos	r	p
Brasfield		
Edad	0,137	0,523
$FEV_1$	0,639*	0,001*
FEV <sub>1</sub> %	0,753*	< 0.001*
FVC	0,295	0,161
FVC%	0,629*	0,001*
IMC	-0,09	0,674
Chrispin-Norman		
Edad	-0,56	0,795
FEV,	-0,547*	0,006*
FEV <sub>1</sub> %	-0,716*	< 0,001*
FVC	-0,163	0,447
FVC%	-0,564*	0,04*
IMC	0,161	0,462

 $FEV_1$ : flujo espiratorio forzado en el primer segundo; FVC: capacidad vital forzada;  $FEV_1\%$  y FVC%: porcentajes sobre el valor teórico estándar de  $FEV_1$  y FVC; IMC: índice de masa corporal.

TABLA III Relación entre el sexo, la necesidad de usar tratamiento antibiótico por vía intravenosa u oral de los pacientes y la media de las puntuaciones obtenidas en ambos sistemas

	Brasfield	Chrispin-Norman		
Sexo				
Varones	$1,4 \pm 2,9$	$11,7 \pm 4,5$		
Mujeres	$19,4 \pm 2,9$	$7.8 \pm 4.5$		
р	0,110	0,049		
Tratamiento por vía intravenosa				
Sí	$16,5 \pm 3,17$	$12,06 \pm 4,79$		
No	$19,5 \pm 2,54$	$8,43 \pm 4,50$		
р	0,020	0,082		
Tratamiento por vía	a oral			
Sí	$18,06 \pm 2,80$	$10,10 \pm 4,2$		
No	$19,22 \pm 3,50$	$8,88 \pm 5,81$		
p	0,383	0,563		

Los valores se expresan como media  $\pm$  desviación estándar.

sólo valores negativos pero no el valor 0, lo que significa que, con un 95% de confianza, uno de los observadores puntuó más bajo que el otro. Sin embargo, la diferencia de puntuación entre ambos para este sistema fue de 1,7 puntos de media. Esta discrepancia de puntuación probablemente no cambiaría la afectación radiológica del paciente evaluado.

En el caso del acuerdo intraobservador, existió una pequeña diferencia entre los resultados de las 2 lecturas: las puntuaciones de la segunda fueron algo mayores en la escala de Brasfield y algo menores en la de Chrispin-Norman. Este resultado nos indicó que el error fue consistente, ya que ambas variaciones indican menor gravedad. Hubo un buen acuerdo intraobservador en los 2 sistemas, lo que significa que las puntuaciones dadas en las 2 observaciones son comparables. Dos de los estudios revisados presentaron un coeficiente de acuerdo intraobservador que superó el 0,9<sup>19,20</sup>. En la revisión anual de los enfermos con FQ se recomienda realizar una radiografía de tórax. Ésta es muy útil para evaluar el esta-

<sup>\*</sup>p < 0,005 (estadísticamente significativo).

do respiratorio, sobre todo en pacientes que son incapaces de realizar espirometrías, como sucede en niños menores de 5 años o en discapacitados psíquicos. Estudios recientes señalan que la TC de alta resolución es más sensible que la radiografía y detecta alteraciones menores y más tempranas en estos enfermos<sup>21</sup>, lo que puede ayudar a establecer un diagnóstico más específico<sup>22</sup>.

A pesar de que estos estudios parecen prometedores, la TC de alta resolución presenta algunas desventajas con respecto a la radiografía de tórax, es un procedimiento de coste más alto y produce mayor radiación. Algunos autores han recomendado la TC de alta resolución y baja dosis, con intervalos cada 20 mm para reducir la irradiación, en especial en la población pediátrica<sup>23,24</sup>. La radiografía de tórax en los pacientes con FQ desempeña un papel importante; permite excluir complicaciones agudas como el neumotórax y la atelectasia y es una buena herramienta, asociada a las pruebas funcionales, para la evaluación de la progresión de la enfermedad. El sistema de puntuación de Brasfield es preferible al de Chrispin-Norman ya que se relaciona mejor con la función pulmonar y es además más sencillo de realizar. Estos sistemas de puntuación son una muy buena técnica de análisis sistemático de la radiografía de tórax en pacientes afectos de FQ y permiten establecer comparaciones con las radiografías previas.

A partir de los 5 años los pacientes pueden realizar las pruebas funcionales respiratorias de forma adecuada, en especial cuando existe personal cualificado que indique adecuadamente las maniobras a realizar. La espirometría es una técnica no invasiva, fácilmente ejecutable y repetible; es un buen modo de objetivar el estado respiratorio del paciente. Nosotros hemos encontrado una buena relación de ambos sistemas de puntuación radiológica con los parámetros de función pulmonar: (FEV<sub>1</sub>, FEV<sub>1</sub>%, FVC%). Estudios previos ya demostraron la relación con las pruebas funcionales respiratorias<sup>7,11,18</sup> y, aunque la mayoría de ellos se realizaron en población infantil, algunos han analizado a pacientes adultos<sup>12,18</sup>. En nuestro trabajo el FEV<sub>1</sub>%, que es uno de los parámetros pronósticos más importantes en la evaluación de la morbimortalidad en los pacientes con FQ<sup>18</sup>, ha demostrado la mejor correlación con ambos sistemas, dato también observado en publicaciones previas11.

Cleveland et al<sup>20</sup> demostraron que los varones con FQ tuvieron, con el paso de los años, peor puntuación de Brasfield que las mujeres, aunque éstas presentaron peor evolución clínica y espirométrica. Según estos autores, estas diferencias se deben a que, aunque el daño estructural es mayor, en los varones existe mayor área del tejido pulmonar, lo que a la larga se traduciría en una menor pérdida de FEV<sub>1</sub> y mayor esperanza de vida. Nosotros también hemos objetivado puntuaciones peores entre varones en las 2 escalas.

No hemos encontrado una buena correlación entre las puntuaciones de Brasfield y de Chrispin-Norman y la edad. La FQ evoluciona con la edad, lo que se traduce en peores puntuaciones y pruebas funcionales más bajas<sup>20</sup>. Nuestra muestra era muy homogénea y es quizá ésta la causa de que no hayamos demostrado diferencias de puntuación con la edad. Se trata de un estudio transversal, sin un seguimiento en el tiempo para comprobar cómo progresaba el daño pulmonar. Esto constituye una de las limitaciones de nuestro estudio, y sería interesante estudiar la variación de la puntuación de los sistemas de clasificación de la radiografía de tórax y de los datos funcionales espirométricos en el seguimiento de los pacientes como en el estudio realizado por Cleveland et

No hemos encontrado asociación de las escalas de Brasfield y Chrispin-Norman con el estado nutricional, probablemente por ser una muestra muy homogénea. Otras publicaciones han demostrado que un peor estado nutricional se asocia a peores puntuaciones radiológicas en niños11. Nuestros pacientes tenían un IMC normal, el más bajo fue de 16,8 kg/m<sup>2</sup> en una mujer de 40 años con una puntuación de Brasfield de 19, de Chrispin-Norman de 10 y una grave afectación pulmonar tanto espirométrica como clínica.

Las publicaciones previas no evalúan la relación de las puntuaciones radiológicas obtenidas con los tratamientos antibióticos por vía intravenosa o vía oral recibidos durante el año previo; nosotros sí hemos hallado esta relación. Sería interesante poder predecir la necesidad de administrar tratamiento antibiótico por vía intravenosa o por vía oral en función del daño pulmonar expresado en la radiografía de tórax.

Concluimos que existe un excelente acuerdo inter e intraobservador en 2 sistemas de puntuación de la radiografía de tórax de pacientes adultos con FQ, Brasfield y Chrispin-Norman. El sistema de clasificación según Brasfield resultó más estable. Las puntuaciones de las radiografías de tórax de los pacientes adultos con FQ, evaluadas mediante las escalas de Brasfield y Chrispin-Norman, presentan una buena relación con la función pulmonar (FEV<sub>1</sub>, FEV<sub>1</sub>%, FVC%). La toma de antibióticos por vía oral y sobre todo el tratamiento antibiótico por vía intravenosa se asocian a menores puntuaciones según Brasfield y mayores según Chrispin-Norman, lo que indica una peor situación radiológica.

#### BIBLIOGRAFÍA

- 1. Welsh MJ, Tsui LC, Boat TF, Beaudet AL. Cystic fibrosis. En: Scriver CR, Blaudet AL, Sly WS, et al, editors. The metabolic and molecular bases of inherited disease. New York: McGraw Hill; 1995. p. 3799-876.
- 2. Gartner S, Cobos N, Maya A, Casals T, Seculi J, Asensio O, et al. Neonatal screening for cystic fibrosis in Catalunya, Spain. Pediatr Pulmonol. 2003;25 Suppl:221.
- 3. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. Am J Respir Care Med. 2003;168:918-51.
- 4. Maiz L, Baranda F, Coll R, Prados C, Vendrell M, Escribano A, et al. Normativa del diagnóstico y tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol. 2001;37:316-24.
- 5. Amorosa JK, Laraya-Cuasay, Sohn L, Loeb DM, Geller NL, Stylianou M, et al. Radiologic diagnosis of cystic fibrosis in adults and children. Acad Radiol. 1995;2:222-5.
- 6. Robinson TE, Leung AN, Northway WH, Blakenberg FG, Bloch DA, Oehlert JW, et al. Spirometer-triggered high resolution computed tomography and pulmonary function measurements during an acute exacerbation in patients with cystic fibrosis. J Pediatr. 2001:138:553-9.
- 7. Chrispin AR, Norman AP. The systematic evaluation of the chest radiograph with cystic fibrosis. Pediatr Radiol. 1974;2:101-5.

# GUTIÉRREZ V, ET AL. FIBROSIS QUÍSTICA EN ADULTOS: ACUERDOS INTER E INTRAOBSERVADOR PARA LAS ESCALAS DE PUNTUACIÓN DE BRASFIELD Y CHRISPIN-NORMAN EN LA RADIOGRAFÍA DE TÓRAX Y RELACIÓN CON DATOS CLÍNICOS Y ESPIROMÉTRICOS

- Brasfield D, Hicks G, Soong S, Tiller RE. The chest roentgenogram in cystic fibrosis: a new scoring system. Pediatrics. 1979; 63:24-9.
- Brasfield D, Hicks G, Soong S, Peters J, Tiller RE. Evaluation of scoring system of the chest radiograph in cystic fibrosis: a collaborative study. AJR Am J Roentgenol. 1980;134:1195-8.
- Shale DJ. Chest radiology in cystic fibrosis: is scoring useful? Thorax. 1994;49:847.
- Terheggen-Lagro S, Van Poopel N, Gulmans V, Van der Lag J, Van der Ent C. Correlation of six different cystic fibrosis chest radiograph scoring systems with clinical parameters. Pediatric Pulmonol. 2003;35:441-5.
- Rosenberg SM, Howatt WF, Grum CM. Spirometry and chest roentgenographic appearance in adults with cystic fibrosis. Chest. 1992;101:961-4.
- Salcedo A, Girón R, Beltrán B, Martínez A, Maiz L, Suárez L. 2003 Conferencia de consenso. Tratamiento antibiótico intravenoso domiciliario en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol. 2003;39:469-75.
- Bland JM, Altman DG. Measurement error and correlation coefficients. BMJ. 1996;313:41-2.
- Latour J, Abraira V, Cabello JB, López Sánchez J. Mediciones clínicas en cardiología: validez y errores de medición. Rev Esp Cardiol. 1997:50:117-28
- Sawyer SM, Carlin JB, DeCampo M, Bowes G. Critical evaluation of three chest radiograph scores in cystic fibrosis. Thorax. 1994;49:863-6.

- Aurora P, Wade A, Whitmore P, Whitehead B. A model for predicting life expectancy of children with cystic fibrosis. Eur Respir J. 2000;16:1056-60.
- 18. O'Laoide RM, Fahy J, Coffey M, Ward K, Malone D, Fitzgerald MX, et al. A chest radiograph scoring system in adult CF: correlation with pulmonary function. Clin Radiol. 1991;43:308-10.
- Cleveland RHNA, Zurakowski D, Nichols DP, Wohl ME, Colin AA. Cystic fibrosis: predictors of accelerated decline and distribution of disease in 230 patients. AJR Am J Roentgenol. 1998;171:1311-5.
- Cleveland RH NA, Zurakowski D, Nichols DP, Wohl ME, Colin AA. Cystic fibrosis: a system for assessing and predicting progression. AJR Am J Roentgenol. 1998;170:1067-72.
   De Jong PA, Nakano Y, Lequin MH, Mayo JR, Woods R, Paré
- De Jong PA, Nakano Y, Lequin MH, Mayo JR, Woods R, Paré PD, et al. Progressive damage on high resolution computed tomography despite stable lung function in cystic fibrosis. Eur Respir. 2004;23:93-7.
- Echeveste J, Fernández-Velilla M, Torres M, Pardo M, Berrocal T, Martín-Hervás C. Enfermedades quísticas del pulmón: hallazgos en la tomografía computarizada de alta resolución. Arch Bronconeumol. 2005;41:42-9.
- Lucaya J, Piqueras J, García-Peña P, Enríquez G, García-Macías M, Sotil J. Low-dose high-resolution CT of the chest in children and young adults: dose, cooperation, artifact incidence, and image quality. AJR Am J Roentgenol. 2000;175:985-92.
   Zwirewich CV, Mayo JR, Muller NL. Low dose high-resolution
- 24. Zwirewich CV, Mayo JR, Muller NL. Low dose high-resolution CT of lung parenchyma. Radiology. 1991;180:413-7.