

recaída extramedular aislada puede seguirse de recaída medular, todos los autores coinciden en tratar la recaída local como enfermedad sistémica, sin consenso acerca del esquema a seguir. Se ha utilizado quimioterapia intratecal, sistémica y radioterapia holocraneal con regímenes que atraviesan la barrera hematoencefálica, con diferentes resultados^{2,7}. En conclusión, ante un paciente con antecedente de LPA que presente síntomas neurológicos, debe descartarse afección extramedular aunque se encuentre en remisión completa citológica y molecular medular. Se necesitan estudios prospectivos para determinar si el tratamiento con ATRA *per se* aumentaría el riesgo de desarrollar afección extramedular y evaluar la necesidad de realizar estudio del LCR y quimioprofilaxis del SNC al diagnóstico en aquellos que presenten alto riesgo de recaída extramedular.

Este trabajo se presentó como póster en el 18th Meeting of the European Neurological Society 2008, Niza, Francia.

R.M. Vivanco-Hidalgo*, E. Gimeno, A. Gálvez y A. Rodríguez-Campello

Servicio de Neurología, Servicio de Hematología, Hospital del Mar, Barcelona, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 96007@parcdesalutmar.cat (R.M. Vivanco).

Bibliografía

1. Evans G, Grimwade D, Prentice HG, Simpson N. Central nervous system relapse in acute promyelocytic leukemia in patients treated with all-trans-retinoic acid. *Br J Haematol.* 1997;98:437-9.
2. Lee HY, Kim KM, Kang MH, Kang JH, Kang KM, Lee GW. Concurrent craniospinal radiotherapy and intrathecal chemotherapy in patient with acute promyelocytic leukemia second relapse in central nervous system following allogeneic stem cell transplantation. *J Neurooncol.* 2006;79:73-5.
3. De Botton S, Sanz MA, Chevret S, Dombret H, Martin G, Thomas X, et al. Extramedullary relapse in acute promyelocytic leukemia treated with all-trans retinoic acid and chemotherapy. *Leukemia.* 2006;20:35-41.
4. Evans G, Grimwade D, Prentice HG, Simpson N. Central nervous system relapse in acute promyelocytic leukaemia in patients treated with all-trans retinoic acid. *Br J Haematol.* 1997;98:437-9.
5. Chow J, Freusner J. Isolated central nervous system recurrence of acute promyelocytic leukemia in children. *Pediatr Blood Cancer.* 2009;52:11-3.
6. Akoz AG, Dagdas S, Ozet G, Ceran F, Yilmaz M. Isolated central nervous system relapse during cytologic and molecular hematologic remission in two patients with acute promyelocytic leukemia. *Hematology.* 2007;12:419-22.
7. Farhat M, Venugopal P. Long-term remission of extramedullary relapse from acute promyelocytic leukemia after treatment with arsenic trioxide, intrathecal chemotherapy, and brain irradiation. *Clin Adv Hematol Oncol.* 2007;5:320-3.

Utilización del español en las publicaciones científicas: la neurología en el contexto de la medicina clínica y las publicaciones científicas españolas

Use of Spanish in scientific publications. Neurology in the context of clinical medicine and Spanish scientific journals

S. Editor:

Resulta llamativo el hecho de que desde algunos ámbitos, como las publicaciones neurológicas editadas en España, se defiende el interés y la necesidad de publicar en español frente al inglés¹⁻³, que se ha constituido en la *lingua franca* hegemónica en el campo científico, especialmente en el ámbito de las ciencias naturales y biomédicas⁴.

Para determinar el peso y la importancia del español en la producción científica general de las instituciones españolas y en particular en el área de la neurología clínica, así como la posible incidencia de la publicación en español en relación con el grado de citación, se ha realizado un estudio de la presencia de este idioma en el Science Citation Index-Expanded (SCI-Expanded) y de la evolución del factor de impacto de las revistas biomédicas españolas, que se enmarca dentro de una línea de investigación más amplia que trata de caracterizar el papel de las lenguas no anglófonas en las diferentes áreas del conocimiento, así como la incidencia de determi-

nadas estrategias editoriales de carácter lingüístico, como traducir al inglés los artículos publicados en otros idiomas.

El análisis de la evolución diacrónica de las publicaciones (artículos, cartas, revisiones y editoriales) en las que se incluye alguna filiación institucional española en SCI-Expanded entre 1979 y 2007 (fig. 1) revela una reducción drástica para la lengua de Cervantes, ya que se constata su continuo retroceso, con valores que no superan el 10% desde mediados de la década de los noventa, y representa únicamente un 6,29% del total de los trabajos producidos por las instituciones españolas el año 2007, pese al incremento en el número de revistas fuente editadas en español incluidas en esta base de datos y, por lo tanto, en la presencia de este idioma en términos absolutos. La misma tendencia decreciente se constata en relación con los trabajos publicados en las revistas de las diferentes especialidades que integran la medicina clínica, pese a que la presencia del español es mayor en el área, con valores que en cualquier caso se sitúan por debajo del 20% desde el año 2005 (fig. 1). En la neurología clínica se observa, en cambio, una evolución contraria, ya que el idioma español goza de una relativa buena salud en la disciplina, con una producción científica anual estable desde finales de la década de los noventa, que oscila en torno al 30-40% del total de trabajos firmados por instituciones españolas (fig. 1). La política editorial adoptada por las dos revistas de neurología clínica editadas en este idioma (*Revista de Neurología* y *NEUROLOGÍA*) incluidas en SCI-Expanded desde 1997 y 2001, respectivamente, constituye un importante impulso al empleo del español como idioma de comunicación científica, política editorial que, por otra parte, no ha su-

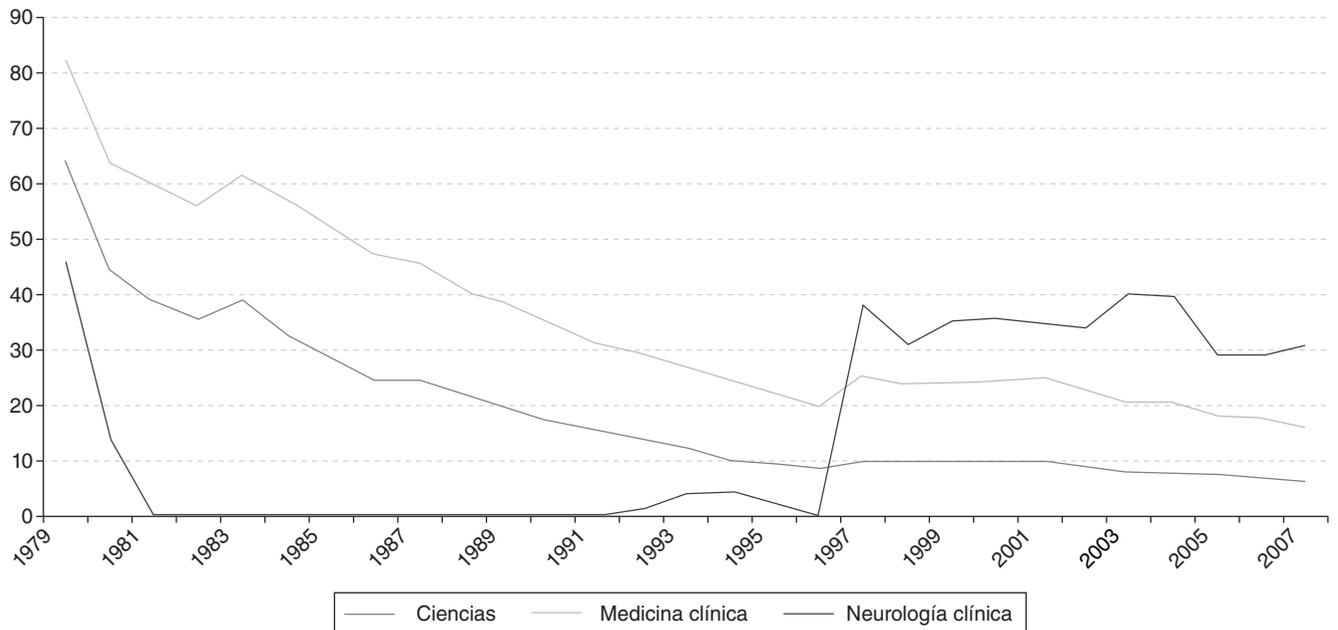


Figura 1 Evolución diacrónica del peso relativo del idioma español en los trabajos firmados por instituciones españolas recogidos en la base de datos Science Citation Index-Expanded (porcentaje de documentos respecto a la producción científica total).

puesto un menoscabo en relación con otro parámetro habitualmente más codiciado, el factor de impacto, ya que éste ha experimentado en las dos publicaciones citadas un aumento lento, pero sostenido, desde su inclusión en los listados del *Journal Citation Reports*, y su evolución no muestra diferencias significativas en relación con los factores de impacto de las demás revistas biomédicas españolas que traducen sus contenidos al inglés, ya que solamente una publicación destaca muy por encima del resto, y otras se sitúan por

detrás de las revistas neurológicas, pese a presentar los contenidos en inglés (fig. 2).

Una vez cumplidos los estándares de calidad formal y de contenido^{4,5}, el incremento del grado de citación pasa, con carácter prioritario frente a las cuestiones lingüísticas⁶, por la adopción de medidas como asegurar un acceso sencillo, rápido y abierto⁵, una articulación clara por parte de los editores del propósito y de los contenidos de la publicación y una presentación atractiva de éstos⁷, ampliar el nú-

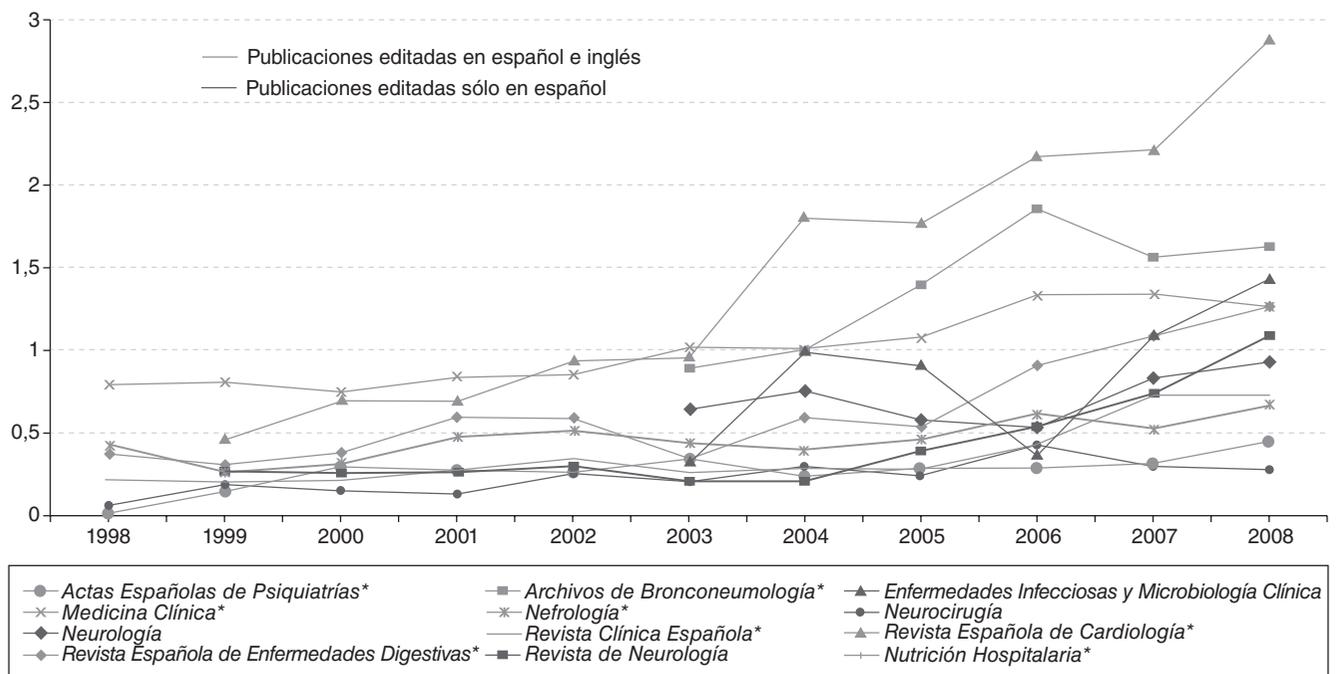


Figura 2 Evolución del factor de impacto de las revistas biomédicas editadas en español recogidas en *Journal Citation Reports*. *Publicaciones que cuentan con edición en inglés.

mero de autores y favorecer la interrelación entre las redes de autores que publican en la revista⁸, fomentar los lazos científicos con los investigadores de los países hispanohablantes⁵, así como las colaboraciones internacionales de los investigadores españoles y la conexión interdisciplinaria de la investigación clínica con la actividad científica básica y epidemiológica⁹. Además, la política de primar el idioma inglés en una publicación puede conllevar efectos imprevistos y tal vez no deseados, como que la publicación vea reducida su importancia como vehículo de difusión de la comunidad a la que sirve. En este sentido, se han apuntado muy acertadamente desde el área diferentes aspectos de gran relevancia, que deben tener presentes todas las publicaciones de orientación clínica, particularmente en una coyuntura caracterizada por el incremento del número de revistas indexadas en el anhelado y, a la vez, controvertido SCI-Expanded, y es que habitualmente estas publicaciones son el vehículo de expresión de los intereses de una sociedad científica y sirven a una importante comunidad de lectores más allá de los científicos que publican en ellas y del papel que ocupan en los *rankings* clasificatorios de las publicaciones¹⁰.

G. González-Alcaide

*Instituto de Historia de la Medicina y de la Ciencia
López Piñero, Departamento de Historia de la
Ciencia y Documentación, Universitat de València-Consejo
Superior de Investigaciones Científicas, Valencia,
España*

Correo electrónico: gregorio.gonzalez@uv.es (G. González).

S. Mosbah-Natanson e Y. Gingras

*Centre Interuniversitaire de Recherche sur la Science et la
Technology, Université du Québec à Montréal, Montréal,
Québec, Canada*

Bibliografía

1. Matías-Guiu J. Las citas y las publicaciones médicas en español. *Rev Neurol*. 1996;24:904-6.
2. Matías-Guiu J. Revista de Neurología. El reto de la difusión de las neurociencias en español. *Rev Neurol*. 2000;30:35-40.
3. Martínez Vila E, Martín R. ¿Por qué publicar en Neurología y en español? *Neurología*. 2005;20:1-3.
4. Aleixandre Benavent R, Valderrama Zurián JC, Alonso Arroyo A, Miguel Dasit A, González de Dios J, De Granda Orive JI. Español frente a inglés como idioma de publicación y factor de impacto de Neurología. *Neurología*. 2007;22:19-26.
5. González de Dios J, Sempere AP, Aleixandre Benavent R. Las publicaciones biomédicas en España a debate (I): estado de las revistas neurológicas. *Rev Neurol*. 2007;44:32-42.
6. Bracho-Riquelme RL, Pescador Salas N, Reyes-Romero M. Repercusión bibliométrica de adoptar el inglés como idioma único de publicación. *Rev Invest Clin*. 1997;49:369-72.
7. Matías-Guiu J, García Ramos R. El factor de impacto y las decisiones editoriales. *Neurología*. 2008;23:342-8.
8. Matías-Guiu J, García Ramos R. Autores y autoría en las publicaciones médicas. *Neurología*. 2009;24:1-6.
9. Bermejo Pareja F. La investigación neurológica en España, presente y futuro. *Neurología*. 2004;19 Supl 1:64-72.
10. Alfonso F. Revistas biomédicas españolas: relevancia académica, impacto científico o factor de impacto. ¿Qué es lo que importa? *Rev Neurol*. 2009;48:113-6.

Leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente de inicio en edad adulta

Adult onset of leukoencephalopathy with vanishing white matter

Sr. Editor:

Hemos leído con sumo interés la carta publicada en el número anterior de su revista de Pato et al¹, en la que presentan un caso de características similares al nuestro. La publicación del citado caso nos lleva a comentar la posibilidad de la existencia de un infradiagnóstico de esta enfermedad, que podría ser más prevalente en la población general y pasar inadvertida por el conjunto de la población médica.

Varón de 20 años de edad, sano, sin antecedentes médicos de interés, hijo de padres no consanguíneos que, en 1994, tras un accidente de tráfico leve sin traumatismo craneoencefálico y en el que los demás ocupantes del vehículo resultaron ilesos, presentó un cuadro de agitación psicomotriz. En la tomografía computarizada (TC) se apreció una hipodensidad de sustancia blanca bilateral, que se interpretó inicialmente como edema cerebral que requirió ventilación mecánica e ingreso en la unidad de cuidados intensivos. Tras la extubación 9 días después, el paciente presentaba episodios de agitación con eco y palilalia alternando con periodos en los cuales era capaz de mantener conversaciones

simples, además de ocasionales crisis comiciales y una hemiparesia derecha espástica. La resonancia magnética (RM) cerebral mostró una afección prácticamente total de sustancia blanca bilateral.

Los estudios realizados para descartar etiologías habituales de leucoencefalopatía fueron normales: creatinina, lactato, proteinograma e inmunoglobulinas, análisis de líquido cefalorraquídeo, incluido índice IgG, autoinmunidad, serologías (sífilis, VIH, *Salmonella*, virus herpes), cortisol basal, corticotropina, aminoácidos en orina, ácidos grasos de cadena muy larga, análisis del cultivo de fibroblastos, arilsulfatasa A urinaria, ácido fitánico, cobre y ceruloplasmina, biopsia muscular y de nervio sural.

Progresivamente el paciente experimentó una mejora que se afianzó en los meses siguientes; llegó a caminar sin ayuda y desaparecieron las crisis comiciales.

A lo largo de los años de seguimiento, ha presentado un empeoramiento progresivo tanto motor como de funciones cognitivas, coincidiendo con episodios febriles o espontáneamente, por lo que requirió hospitalización en algunos de ellos.

El estudio genético identificó una mutación homocigota G338A en el gen *EIFGB5*. Ambos padres eran portadores de dicha mutación.

Actualmente, tras 14 años es totalmente dependiente en su vida diaria: presenta un marcado deterioro cognitivo, severa espasticidad y posturas distónicas. La RM reciente (fig. 1) muestra una importante progresión de la leucoence-