



11245  
2 y 61  
**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES**

**ESPECIALIDAD EN ORTOPEDIA Y TRAUMATOLOGIA**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**HOSPITAL DE TRAUMATOLOGIA Y ORTOPEDIA**

**CENTRO MEDICO NACIONAL**

**“ ASPECTOS CLINICOS ACTUALES SOBRE  
NEUROFIBROMATOSIS ”**

**ESTUDIO MONOGRAFICO**

**PARA OBTENER EL POSGRADO COMO  
ORTOPEDISTA Y TRAUMATOLOGO**

**P R E S E N T A :**

**DR. FRANCISCO RAÑO VARGAS**

**MEDICO RESIDENTE ORTOPEDIA Y TRAUMATOLOGIA**



**MEXICO, D. F.**

**1986.**

**FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N D I C E

	PAG.
1.- INTRODUCCION .....	1
2.- ANTECEDENTES HISTORICOS .....	2
3.- EMBRIOLOGIA .....	4
4.- CONCEPTOS GENERALES DE LA NEUROFIBROMATOSIS	9
5.- CUADRO CLINICO Y DIAGNOSTICO .....	13
6.- ANATOMIA PATOLOGICA .....	16
7.- COMPLICACIONES .....	19
8.- TRATAMIENTO .....	23
9.- PRONOSTICO .....	26
10.- CONCLUSION GENERAL .....	27
11.- REFERENCIAS .....	28

I N T R O D U C C I O N

La enfermedad de Von Ricklighausen ó Neurofibromatosis es una enfermedad generalizada que implica el estudio de las diferentes ramas de la medicina.

En este estudio se intenta recopilar la mayor parte de los datos encontrados en la Literatura mundial desde su descripción inicial por el autor Eponimo en 1882, hasta la actualidad. Ya que toda la literatura previamente revisada no existia ( ? ) una recopilación de datos como lo pretende esta monografía.

-:- ANTECEDENTES HISTORICOS -:-

La Neurofibromatosis es una enfermedad tan antigua -- como lo es la Humanidad y como lo son todas las enfermedades congénitas.

No existía en la literatura ninguna descripción exacta de este padecimiento. No fué sino a fines del siglo pasado cuando el autor Epónimo pública en la Ciudad de Berlín en el año de 1882 una monografía en donde sienta las bases de la -- integración del padecimiento que lleva su nombre: (VON RICK-- LINHAUSEN).

La describe como una entidad nosológica autónoma, con caracteres propios y mismos que la diferencian de otras enfermedades que en esa época se consideraban estrechamente emparentadas.

Posteriormente a esta magistral descripción aparece - en la Ciudad de Paris y respaldada por la escuela Francesa de Medicina una publicación de los Doctores Marie, Chauffard y - Bernard en el año de 1896 con el nombre de "Neurofibromatose Généralisee". En ella le consedieron un sitio aparte en la -- hasta entonces confusa Jurisdicción en la Patología.

Finalmente a principios de Siglo en 1906 el Dr. Verocay acaba de afianzar los conocimientos relativos a la morfología de las lesiones.

Posteriormente con el progreso de la Medicina en todos los campos que de esta derivan, se amplía el conocimiento del origen histopatológico de la enfermedad así como su prevalencia en la población general.

Dentro de estos progresos se encuentra una de tantas-

conclusiones como la que hacen los Doctores Pack y Ariel en la cual encuentran a la enfermedad como una Diatesis del desarrollo del Sistema Neuro-ectodermo encontrando una gran tendencia a la proliferación neoplasica (neurofibromas).

A partir de estos autores se han descrito una multitud de autores describiendo el padecimiento, así como sus casuísticas. También a partir de estas descripciones aparecen los autores del area de la Ortopédia en la cual describen las técnicas quirurgicas correctoras.

## EMBRIOLOGIA

La evolución embriológica del Sistema Nervioso Central (S N C) se presenta una vez que se han definido las tres capas germinales: Ectodermo, Endodermo y Mesodermo se han definido en el Organismo; de estos el ectodermo es el encargado - del origen del S N C y Sistema nervioso periférico.

El ectodermo se va a localizar a nivel del dorso del embrión y en la etapa más inicial lo vamos a encontrar con el nombre de placa neural que evolucionara posteriormente con un hundimiento central a todo lo largo del dorso y es el llamado surneuronal.

De los extremos de este surco se distinguiran las - - crestas neurales que posteriormente a su aparición emigraran con toda la placa neural hasta unirse en el centro formando - así lo que llamamos el tubo neural.

La fase terminal del desarrollo se diferenciaron del extremo cefálico de este tubo neural las estructuras intracra<sup>u</sup>neales como son el encefalo con su tallo y del extremo caudal de este tubo se formaran las estructuras contenidas dentro de la columna vertebral como son la medula espinal y sus raices.

(1)

Las células Madres del tubo neural son las llamadas - Neuro-ectodermo. Las células de este epitelio formaran las - - células neuroblastos y los espongioblastos; de los primeros - se formaran las neuronas y de los segundos los astrocitos protoplasmicos que son los encargados de formar la substancia - - gris y los astrocitos fibrosos encargados de la formación de la substancia blanca.

También de este epitelio neural los espongioblastos -

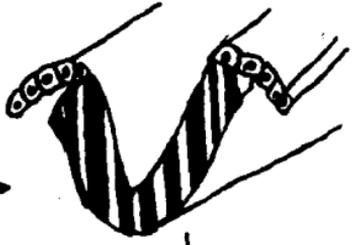
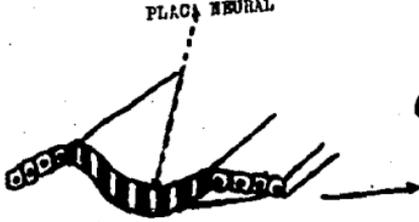
formaran las células endimarias.

Las células de Schann van ha ser las encargadas de --  
la función de recubrir los axones terminales de las neuronas--  
en forma de una envoltura como lo hace el aislante de los --  
conductores electricos y su función va a ser la de sonetes. --  
(II, II').

DESARROLLO EMBRIONARIO

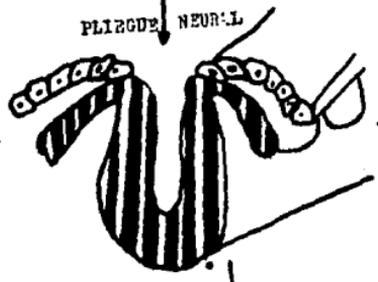
PLACA NEURAL

SURCO NEURAL



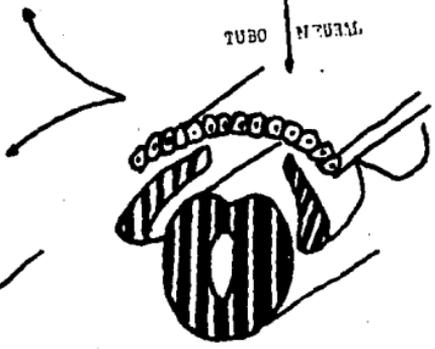
PLIEGUE NEURAL

MEMBRANA ESPINAL Y ENCEFALICA



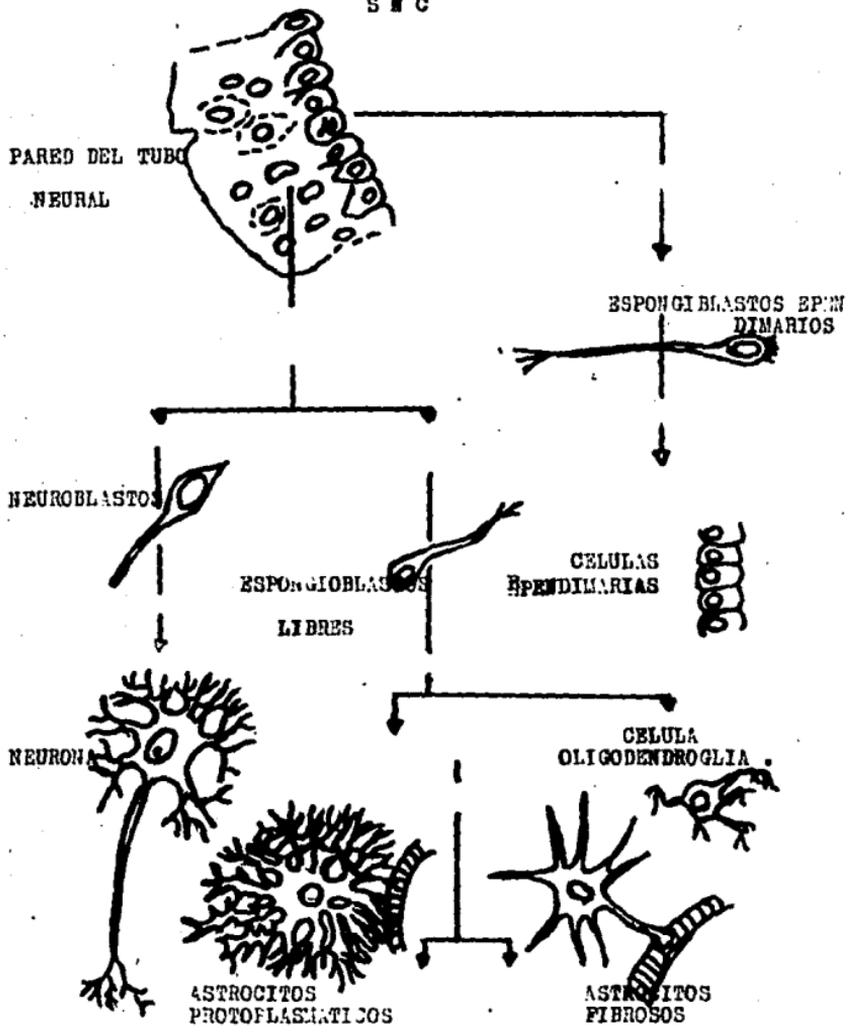
TUBO NEURAL

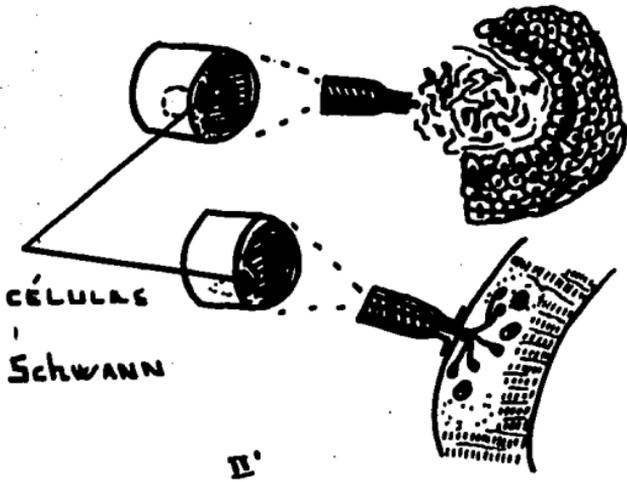
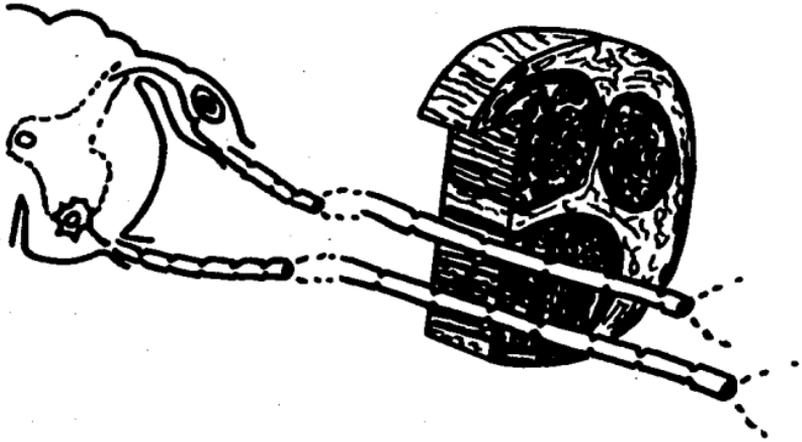
MEJILLA ESPINAL



I

### HISTOGENESIS DE LAS CELULAS DEL SNC





CÉLULES  
Schwann

II'

## NEUROFIBROMATOSIS MULTIPLE O ENFERMEDAD DE VON RICKLINHAUSEN. G E N E R A L I D A D E S

La neurofibromatosis multiple (NF) esta actualmente catalogada y encasillada como un Síndrome Neurocutáneo.

Los Síndromes Neurocutaneos afectan principalmente a la piel y al Sistema Nervioso Central. La Facomatosis son las más frecuentes en estos síndromes.

La facomatosis se define como una marca al nacimiento, lo que quiere decir que estas enfermedades son detectadas desde el momento del nacimiento y por su naturaleza displásica y la tendencia a la formación de tumores en los diferentes organos principalmente localizados en la piel y en el SNC.

De estas enfermedades tenemos a la Neurofibromatosis, Esclerosis tuberosa, la enfermedad Sturge-Weber, Von Hippel -- Lindau y la Atacia Tanguiectásica.

En 1923 Vander Hoeve llamo a las dos primeras facomatosis por su similitud y siempre teniendo que hacer el diagnóstico diferencial entre ambas.

Además de la facomatosis ya señalada se incluye también como Síndromes neurocutaneos al Nuevo Sebáceo, Incontinencia pigmentaria, enfermedad de Chediack Higashi y el Síndrome de Waardenberg.

La NF es una enfermedad genéticamente determinada y se caracteriza por aumento en la coloración de la piel (mancha café con leche) múltiples tumores localizados en el SNC y Sistema Nervioso Periférico, anomalías del Sistema óseo, endocrino y el Vascular.

Von Ricklinhasen en 1882 es el primero en describir las características clínicas de esta enfermedad y es quien la bautiza con este nombre.

Esta enfermedad ocurre en uno por cada tres mil recién nacidos vivos y es con discreta predominancia en el sexo masculino. No existe ninguna distribución geográfica que la caracterice ni tampoco predisposición racial.

La NF es producida por un Gen único dominante y da el defecto genético principalmente afectando al SNC. Puede ser heredado de un padre afectado (50%) ó ocurrir en forma espontánea (50%) en un individuo sin antecedentes familiares de NF.

Una vez con un Gen de NF en un individuo presentado por las dos causas mencionadas tiene un 50% por cada embarazo de tener un niño con NF.

Casi todos los individuos con NF tienen algún signo de esta enfermedad. La NF es extraordinariamente variable en su presentación en los individuos de la población general -- como lo es también aun dentro de una misma familia, ya que esta tiene diferentes grados de afectación, severidad y sintomatología.

La NF disseminada es la forma más común de presentación afecta tanto como la piel y el SNC y periférico. La localización a nivel central es manifestado por los Neuromas acústicos siendo esta forma rara.

Los neurofibromas por lo general son tumoraciones de características benignas y se localizan por debajo de la piel, también pueden localizarse en órganos profundos. A nivel superficial reciben el nombre de fibromas y son nodulaciones -- duras regulares e indoloras de diferente diámetro variando de pocos milímetros a 2 a 3 cm.

Una forma maligna de presentación y afortunadamente rara es la forma plexiforme llamada también "neurofibroma plexiforme" que se va a caracterizar por el crecimiento subcutáneo difuso y amplio del fibroma.

Por lo general el crecimiento de los fibromas es más aparente durante la pubertad aunque puede continuar apareciendo durante la vida adulta.

La presencia de los neurofibromas es un signo diagnóstico importante aunque existen personas con un neurofibroma y no padecer la enfermedad. El número de neurofibromas es extraordinariamente variable, se pueden presentar unos pocos ó encontrarlos por miles. Así mismo su localización es variable; lo frecuente es encontrarlo a nivel del tronco y abdomen.

La malignización hacia el Schwannoma es casi nula; aunque existe en la literatura mundial casos aislados de dudosa veracidad. El verdadero problema existe en la NF cuando estos se hacen dolorosos ó se llegan a infectar.

Generalmente la resolución del problema se hace en forma quirúrgica.

También es raro encontrar en la literatura reportes de recidivas de la tumoración una vez que esta ha sido extirpada y generalmente se puede atribuir a que fué reseada en forma incompleta.

Otro signo diagnóstico cardinal para la NF lo es las manchas "café con leche". Las personas con NF presentan más de 6 de estas manchas, menor cantidad de manchas no hacen el diagnóstico pues en la población general la pueden presentar en un 10%.

Las manchas están presentes desde el nacimiento ó em-

pezar a hacerse manifiestas durante los 2 primeros años de vida. El número puede aumentar durante la niñez y muy ocasionalmente después de esta.

La presencia de 6 ó más manchas de 0.5 cm, pechas axilares y neurofibromas son suficientes datos clínicos para hacer el diagnóstico de NF.

La expresión clínica de la NF es muy variable; desde los casos muy discretos cuyos únicos signos a la edad adulta pueden ser múltiples manchas "café con leche" y unos cuantos neurofibromas, hasta casos severos en los que una ó más complicaciones serias pueden presentarse. No hay forma de predecir quien tendrá una forma discreta y quien una severa.

La mayoría de los pacientes (60%) tienen formas discretas y pueden llevar una vida saludable y productiva, el 20% de los pacientes tendrán problemas corregibles y los últimos 20% tendrán problemas serios y persistentes.

## -:- CUADRO CLINICO -:-

Para poder explicar con más detalle el cuadro clínico de la neurofibromatosis se describiera un caso clínico que parece ser muy ilustrativo y este fué tomado del archivo del H ex-Hospital Juárez de la Cd. de México, de la SSA que se elaboró en el año de 1960 y trata así:

Paciente del sexo masculino de 16 años de edad, estudiante que ingresa al hospital por deformidad de la extremidad pélvica izquierda y de la columna vertebral. Antecedentes personales patológicos sin importancia para su padecimiento actual. Presenta al nacimiento manchas café con leche en el tronco y siendo estas de formas irregular.

Se refiere que al entrar a la pubertad las manchas de número y de tamaño haciendo concluentes en el tronco. 5 años antes de su ingreso aparecen dos nodulaciones en la cara posterior del muslo misma que posteriormente crecen en forma desmedida y aumentan tanto en número como en tamaño. Posteriormente ha esto se agrega el aumento en la longitud de toda la extremidad a esto se une una deformidad de la columna vertebral en forma lateral.

A la exploración física el paciente presente numerosas manchas café con leche sobre todo a nivel de cara anterior -- del torax. Manchas de límites netos y de forma irregular. Los tejidos blandos que cubren el muslo izquierdo muestran un gran volumen que involucra la piel la cual se torna con pliegues que deforman la extremidad. La piel es de consistencia de hule con hiperpigmentación y prominencia de los folículos pilosos.

Es posible palpar en forma aislada nodulaciones duras por debajo de la piel.

Los exámenes de laboratorio se encuentran dentro de límites normales.

Los estudios radiológicos muestran una curva escoliótica no estructurada, elongación en el tamaño de los huesos de la extremidad pelvica izquierda, imágenes quísticas a nivel de los huesos de la pierna y subluxación de la articulación tibio estragalina.

Como se describio previamente este es un caso muy severo de NF en el cual se encuentran los signos de las manchas, las nodulaciones y la hipertrofia de los tejidos.

Características de las manchas Cafe con Leche en la NF.

- a) Se presentan más frecuentemente en las partes no expuestas del cuerpo,
- b) Estan presentes en el 89% de los pacientes.
- c) No muestran transformación maligna.
- d) Las características macro y microscopicas no son características.

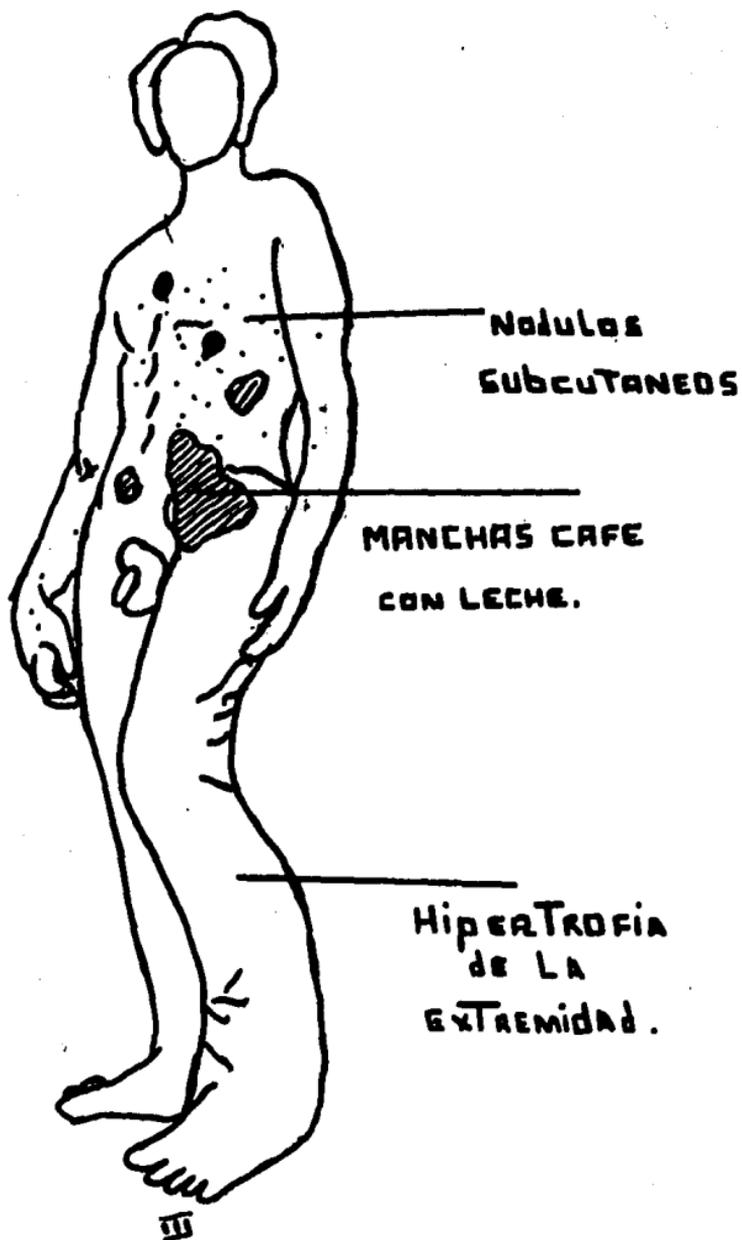
Esto quiere decir que se pueden encontrar nevos intradermicos ó encontrar nevos de unión, por lo tanto la biopsia de las zonas pigmentadas es diagnóstica para esta enfermedad.

Conclusiones de Crowe y Scull en el año de 1953 con respecto a la pigmentación en la NF.

- 1).- Si la persona tiene más de 6 manchas de más de .5 cm., - de diametro, puede concluirse que padece la enfermedad aunque no exista historia familiar previa.
- 2).- Si tiene menos de 6 manchas y tiene Historia Familiar -- con NF negada la probabilidad de afección esta relacionada -- con la frecuencia del número particular de manchas con la población general.

Es decir si la población general se considera raro 4 manchas, el sujeto que las porte tendrá fuertes posibilidades de estar afectado.

3).- Si tiene menos de 6 manchas y con Historia familiar positiva a NF entonces la posibilidad de afección está en relación de la semejanza de la pigmentación masculina entre el sujeto sospechoso y los familiares.



## -:- COMPLICACIONES -:-

Como ya se menciona en notas previas la NF es una enfermedad localizada en los diferentes organos del cuerpo, así como también se puede encontrar en los diferentes sistemas.

Por este motivo la NF es una enfermedad polimorfa en su signología y su sintomatología. En la piel puede ocurrir el Desfiguramiento que es provocado cuando se localiza en cara.

Los neurofibromas además de presentarse en cara se pueden presentar en áreas expuestas de piernas y brazos. El neurofibroma plexiforme que generalmente es más grande y profundo de los neurofibromas tiende a crecer a nivel de cara -- alrededor del ojo, localizarse en los párpados. En un momento dado puede hacer que se afecte el crecimiento de ese lado de la cara.

En algunas personas la NF pueden aumentar su presencia tanto en tamaño como en número en la edad del adolescente ó durante el embarazo lo que sugiere que puede existir algún predominio hormonal.

Las localizaciones a nivel del SNC como ya se mencionó en una forma rara de la NF llamada de localización central. A este nivel la lesión es más importante y se puede presentar como "neurinoma acústico" que da como sintomatología el déficit auditivo progresivo, Trinitus, Zumbido de oídos y marcos. Generalmente se presenta en forma bilateral.

En un estudio realizado en la Cd. de New York en 1980 se encontró que de 130 casos de NF encontrados, 9 lo presentaban (Neurinoma acústico) y de ellos existía 130 pacientes con consanguinidad. Se encontró además que efectivamente es de predominio bilateral y la relación Genética de un Gen dominante

te.

Se hace también mención en dicho artículo las características de benignidad de las tumoraciones en pacientes estudiados hasta la edad de 20 años.

Se ha reportado también las alteraciones a otras esferas como lo son en el área del aprendizaje. Estas alteraciones se hacen más aparentes cuando el niño inicia la escuela.

También se ha descrito que las alteraciones en el aprendizaje en los niños portadores de NF cuando su inteligencia es normal pueden presentar alteraciones específicas como lo pueden ser la lectura, la escritura ó el manejo de números.

Los pacientes adultos y niños con NF pueden llegar a presentar también macrocranea, lo cual no indica necesariamente un problema médico significativo. Muy rara vez se ha encontrado que esta macrocranea sea debida a hidrocefalia.

Además del neurinoma óptico existe otro que se presenta a nivel del nervio óptico y este es el llamado "Glioma Óptico", aunque raro puede dar sintomatología desde los primeros años de edad y manifestarse como alteraciones en la visión como el déficit y también presentar ceguera del lado de la tumoración. Al exámen del fondo de ojo se puede encontrar palidez en la retina y también encontrar en ocasiones hemorragia. Al exámen externo se encuentra un ojo con palidez marcada, atrofia y también puede haber prominencia del globo ocular.

Las alteraciones óseas de la NF se van a presentar generalmente desde el nacimiento con localizaciones principales a craneo y huesos largos.

A nivel del craneo podemos encontrar 1( Ausencia con-

génita de la pared de la orbita que se puede manifestar como una discreta prominencia de la piel alrededor del ojo, b) Arqueamiento congénito de la pierna ó también encontrar a este nivel la Psudoartosis de la tibia. Esta se manifiesta siempre al nacimiento ó durante los primeros días de vida.

El paciente demuestra a nivel de la explotación física el arqueamiento de la extremidad ó también llamarla angulación anterior. También se ha descrito que esta alteración -- puede ocurrir aunque con menos frecuencia en el humero, femur y clavícula.

Otra alteración osea que es frecuente encontrar es las alteraciones en las curvas de la columna vertebral. Generalmente éstas curvas son alargadas y de poco gradaje. En esos casos el manejo se hace conservador.

Quando hay curvas que pueden sobrepasar los límites -- dados como normales se efectua el manejo quirúrgico corrector con atrodesis posterior y en ocasiones se utiliza la instrumentación artrodesis.

La afección de la columna vertebral se va a ver afectada en el 43% siendo la escoliosis la deformidad más frecuente.

Las deformidades oseas se van a producir ya sea por lisis ó por crecimiento oseo normal. La forma exacta de como se produce esta alteración no es bien conocida, se sabe que -- puede actuar por irritación local de los tejidos y siendo más exacto al periostio, ó actuar con compresión de los neurofibromas sobre estructuras oseas.

Los neurofibromas se pueden encontrar tanto dentro -- del canal medular como encontrarse fuera de este. A nivel intravertebral dará la sintomatología a la raíz nerviosa afecta

da 6 a las raíces involucradas.

Al encontrarse fuera de este la afección, ya sea mecánica o lítica tanto en la parte anterior del cuerpo vertebral como el arco posterior producirá la deformidad por acunamiento de la vertebra y secundariamente rotación de esta (Rotoescoliosis).

Existe un estudio efectuado por el Dr. Rubinstein que se efectuó en 1984 en el cual estudia a 250 casos de NF. En el encuentra problemas neurológicos y del aprendizaje principalmente. Estudia a pacientes que oscilan entre las edades de 4 meses y 8 años de edad.

Encuentra que el principal problema es a nivel del -- aprendizaje encontrando 11.6% con inteligencia normal, 6 sea 29 pacientes, solamente 3.6% de los pacientes presentaron retraso mental importante 6 sea sólo 9 pacientes.

Los tumores cerebrales se presentaron en sólo 7.2% 6 sea 19 de los cuales 5 presentan tumor del nervio óptico y 5 del nervio acústico. En el 5.6 6 sea 14 pacientes presentaron sintomatología de raíces nerviosas periféricas específicas. Solo se encontraron 11 pacientes con crisis convulsiva 6 sea el 4.4%. Además como parte del cuadro se llegó a encontrar la macrocraneal, estatura corta, agenesia del ala del esfenoides y exoftalmos.

Los problemas neurológicos en general ocurrieron en el 35.2% de los casos y los problemas del sistema musculoesquelético en el 6.8% y se encontró 13.2 con neurofibroma prexiorme.

También se encontró que el 41.0% de los pacientes no presentaron sintomatología ni signología significativa. Finalmente se concluye por este estudio que el 60% de la población estudiada con NF no presentaba alteraciones neurológicas.

## -:- TRATAMIENTO -:-

El tratamiento siempre va a ser corrector ya que hasta la actualidad no existe un manejo sintomático ni etiológico de las lesiones causadas por la Neurofibromatosis.

Como se ha descrito en la literatura mundial en el manejo de las lesiones es importante la excresis completa del componente tumoral. Así en esta forma la función y la estética se pueden conseguir.

La excresis incompleta puede llegar a producir la recidiva de la tumoración no asegurando con ello la Malignización.

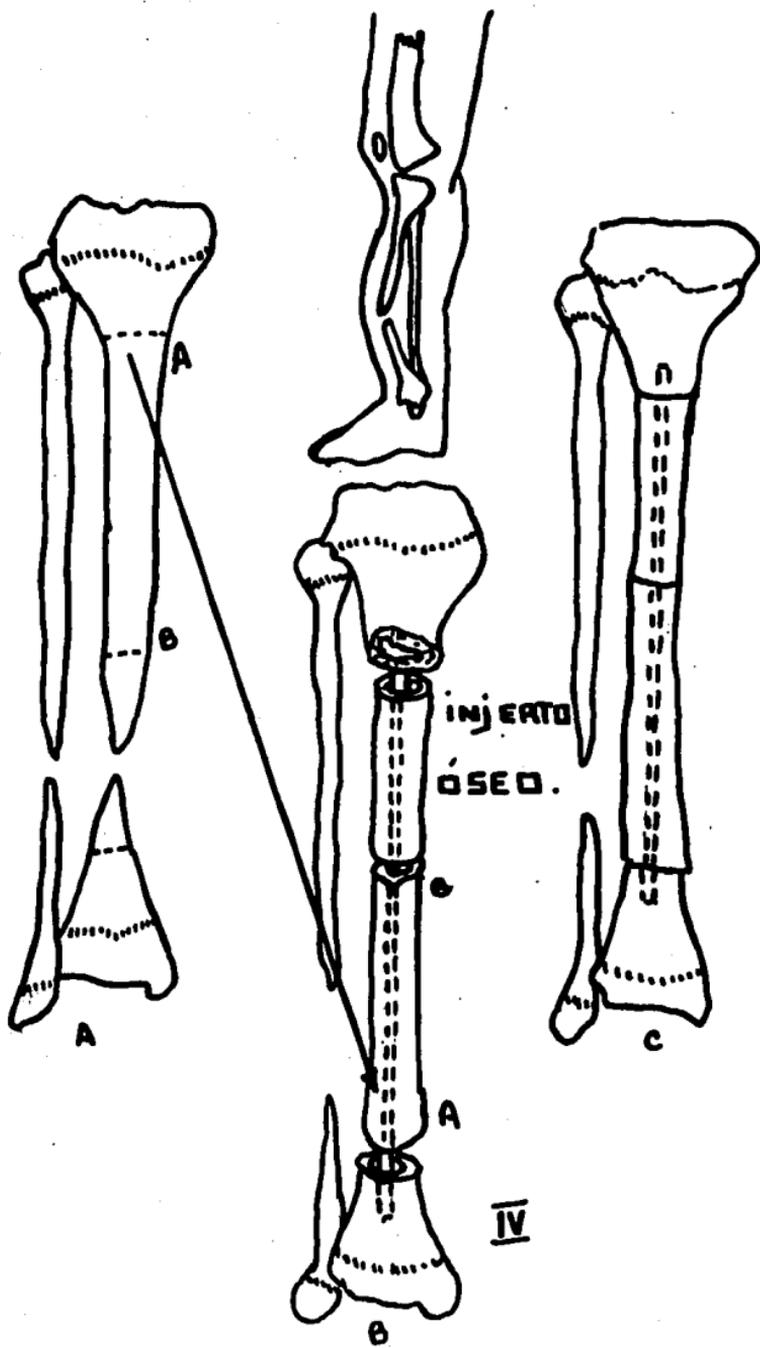
Como ya mencionó a nivel de la columna vertebral es importante hacer el diagnóstico lo más temprano posible y seguir la evolución del paciente y de la progresión de sus curvas y efectuar la fusión posterior y/o su instrumentación lo más precozmente.

Con respecto a la Pseudoartrosis de la tibia es uno de los temas más discutido de la NF. Existen en la literatura un sin fin de modificaciones y técnicas diversas para el manejo de ésta lesión. Desgraciadamente no se ha encontrado un manejo idóneo ya que los fibromas se encuentran dentro de la lesión evitando la integración de los injertos.

Sofield y Millan proponen un manejo semejante al usado en la curvatura anormal de la tibia por Raquitismo, pero con la modificación del apote oseó en uno de los extremos de la tibia.

La mayoría de los autores proponen la amputación de la extremidad y la colocación de una prótesis para entrenar al paciente desde temprana edad. El motivo de esta decisión es de que la extremidad cursa con déficit en su crecimiento y

en un momento dado de que se ingresara la fractura patológica-  
la extremidad se encontrará muy acortada. (IV).



## P R O N O S T I C O

En relación al pronóstico, es de primordial importancia hacer mención de la posible transformación maligna de alguna de las tumoraciones.

En la Literatura Mundial revisada no se encuentra - - pruebas validas de que la NF "Per ser" contraindique una cirugía por mayores complicaciones operatorias como se pensaba -- antiguamente, ni mucho menos de que la extirpación quirúrgica precipite ó desenlace la transformación sarcomatosa de las -- las neoplasias.

Cuando esto llega a ocurrir, no hay relación con el - número de nodulos o de lesiones curaneas. Por tal motivo se - asevera que la NF y el sarcoma es infrecuente.

Se puede concluir que el paciente puede morir con la - NF y no por NF.

## C O N C L U S I O N E S

- a).- La NF es una enfermedad generalizada que afecta a todos los organos de la economía.
- b).- Es una enfermedad polimorfa y de diversos grados de afectación.
- c).- Presenta un componente Genético Dominante y un componente hormonal no bien definido.
- d).- No hay tratamiento etiologico pero la cirugia en sus diferentes ramas puede ser usafa sin peligro de malignación y con buenos resultados funcionales y estéticos.

R E F E R E N C I A S

- Chiappa KH, Popper AH Manifestations of Neurofibromatosis J - Med. N.Y. Vol. 306, pág. 1140, 1982.
- Calderón GR Síndromes neurocutáneos. Apuntes de Neurología --  
Pediatrica Vol. 7 No. 3 Monterrey NL (Méx) Julio  
Septiembre 1984.
- Rubinstein AE Neurofibromatosis in Childhood. Annals of - -  
Neurology, Vol. 16 No. 133, 1984.
- Mc Cullough DC, Epstein F. A. review with proposals for - -  
clinical staging. Cancer (USA) Oct. 10. 1985, 56  
(7 Supply pág. 1787) 91.
- Harring JA. Roach JW Congenital Pseudarthrosis of the radius -  
J. Pediat Orthop. May. jun. 1985. Vol. 5 No. 3 --  
págs. 367-369.
- Adekeye ED, Abios A, Ond RA Neurofibromatosis of the head and  
Neck J. Maxillofac. Apr. 1984, Vol. 12 No. 2 Kadu-  
na Nigeria.
- Arpornchayanon O. Hirota T, Itabashi M., Nakajima T., Fucoma  
H., Jpn. J. Clin Oncol (JAPON) March 1984. Vol. -  
14 No. 1. págs. 57-74.
- Horwich A, Ricardi VM, Francke U., Aqueductal stenosis - -  
leading to hidrocephalus an unusual manifestation  
of neurofibromatosis. Am J Med Genet (USA) Mach.  
1983, Vol. 14 No. 3. págs. 57- 81.
- Ricardi VM, Clinical heterogeneity neurofibromatosis. Curr - -  
Probl. Cancer. Aug. 1982. Vol. 7 No. 2. págs. - -  
1 - 34.

- Karter WR, Eldridge R., Fabricant R., Allen JC, Koerber T. -  
Central Neurofibromatosis with bilateral acoustic  
neuroma. Neurology (N.Y.) Aug. 1980. Vol. 30 No.  
8, págs. 851-9
- Tachdjian MO. Ortopedia pediátrica Ed. Interamericana, Phila-  
delphia, 1976. 1a. Edición.
- Pelayo C, Pérez TR. Carbonell LM., Texto de patología Ed. la  
Prensa Médica Mexicana. 2a. edición.
- Ham WA. Tratado de Histología 7a. Philadelphia-Toronto JD - -  
Lippicott Company 1975.
- Saúl A. Lecciones de Dermatología, Méx, D.F., Ed. Francisco -  
Méndez Cervantes. 9 edición.
- Vaughan D., Asbury T. Oftalmología General. Méx., D.F., Ed. El  
Manual Moderno. 7a. Edición. 1980.
- Corvera BA. Otorrinolaringología Elemental. Méx. D.F., Ed. --  
Francisco Méndez Cervantes. 1a. Ed. 1977.
- Harrison VF. Cols Medicina Interna. Ed. La Prensa Médica Mexi-  
cana. 6a. Ed. Inglés. 5a. Ed. Español, 1978.
- Nelson WE. Vaughan VC III, Mc Kay RJ. Tratado de Pediatría. -  
Méx., D.F., Ed. Sslvat, 6a. Ed. 1978.
- Farreras VP. Rosman C. Medicina Interna. Ed. Marín, S. A. Ar-  
gentina 8a. Ed. 1975.