



Provincia de Buenos Aires  
Honorable Cámara de Diputados

PROYECTO DE DECLARACION

LA HONORABLE CAMARA DE DIPUTADOS  
DE LA PROVINCIA DE BUENOS AIRES

DECLARA

Declara de interés Provincial la Jornada **Enfermedad de VHL: clínica, patología y genética** organizada por la Asociación Argentina HHL Von Hippel Lindau y el Centro de Investigaciones Endocrinológicas (CONICET) Hospital de Niños "R. Gutiérrez, que se llevará a cabo el día Viernes 7 de Mayo de 9 a 14 hs. en el Salón Yapeyú del Circulo Medico de Lomas de Zamora.

  
MARCELA A. GUIDO  
Diputada  
Bloque Coalición Cívica  
H. Cámara de Diputados Pcia. Bs. As.

  
LILIANA PIANI  
Diputada  
Vicepresidencia II  
H.C. Diputados Pcia. de Bs. As.

  
NATALIA GRADASCHI  
Diputada  
Bloque Coalición Cívica  
H. Cámara de Diputados  
Provincia de Buenos Aires



Provincia de Buenos Aires  
Honorable Cámara de Diputados



## FUNDAMENTOS

La enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL) es un trastorno infrecuente, de naturaleza genética. Se caracteriza por la presencia de tumores: hemangioblastomas de cerebelo, feocromocitomas, tumores renales y pancreáticos, oculares, etc.

El síndrome de von Hippel-Lindau, es uno de los 7.000 trastornos hereditarios conocidos. Su manifestación principal es la aparición de tumores en distintos órganos, generalmente debido al crecimiento anormal de vasos sanguíneos en ciertas zonas del cuerpo, densamente vascularizadas.

Si bien los vasos sanguíneos normalmente se ramifican como un árbol, en las personas con la enfermedad de VHL pueden aparecer pequeños "nudos" de capilares sanguíneos en la retina, médula espinal o cerebro.

Estos "nudos" se llaman *angiomas* o *hemangioblastomas*. En otras partes del cuerpo los tumores VHL tienen otras denominaciones.

Estos tumores pueden causar problemas por sí mismos, o bien por lo que ocurre alrededor de ellos. Por esta razón, su equipo médico debe vigilarlos cuidadosamente y controlar su evolución con frecuencia.

El VHL es distinto en cada paciente. Aun dentro de una misma familia, las personas afectadas pueden presentar una o varias manifestaciones de VHL. Puesto que es imposible predecir con exactitud cómo se revelará la enfermedad en cada cual, es imprescindible que toda persona afectada se practique exámenes y se vigile de cerca durante toda la vida.

La enfermedad es una rara entidad incluida en el grupo de las facomatosis. Su incidencia es de un caso cada 36.000 a 45.000 nacidos vivos. Recientemente algunos investigadores estudiando el VHL han demostrado que esta enfermedad es mucho más común de lo que se había pensado previamente. Hoy en día, en vez de considerar que la enfermedad sea de muy baja ocurrencia los investigadores piensan que VHL es una enfermedad genética de mediana incidencia y uno de los cánceres hereditarios más frecuentes. Los especialistas sospechan que dado el desconocimiento de la enfermedad por parte de los médicos y la propia población hace que este infradiagnosticada.

La enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL) se diferencia de otras enfermedades en que no presenta un único *síntoma* principal, en que no aparece exclusivamente en un órgano del cuerpo y en que la edad de aparición varía enormemente. En general, la enfermedad es hereditaria, pero los problemas de salud de las personas afectadas son tan variados que la causa común puede no ser reconocida. Además, la aparición y gravedad de la enfermedad puede variar mucho, y existir dentro de una familia individuos que estén afectados levemente, mientras que otros pueden tener manifestaciones más graves.

Con revisiones frecuentes, detección precoz y tratamiento adecuado, los efectos perjudiciales de la enfermedad de von Hippel-Lindau pueden atenuarse significativamente e incluso prevenirse por completo.

La Jornada será un espacio que permitirá el conocimiento y la difusión de la enfermedad entre la comunidad en general y la médica en particular para que a través del conocimiento se efectúe una detección temprana de la patología y se elaboren las estrategias para reducir discapacidades y muertes prematuras junto a la promoción de la



*Provincia de Buenos Aires*  
*Honorable Cámara de Diputados*

prevención como base fundamental del tratamiento del paciente y la mejor calidad de vida de las familias afectadas.

En razón de lo expuesto solicito a mis pares que acompañen con su voto el presente proyecto de declaración.

**NATALIA GRADASCHI**  
Diputada  
Bloque Coalición Cívica  
H. Cámara de Diputados  
Provincia de Buenos Aires