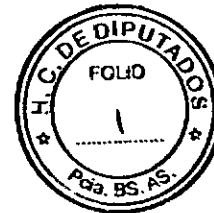




Provincia de Buenos Aires
Honorable Cámara de Diputados

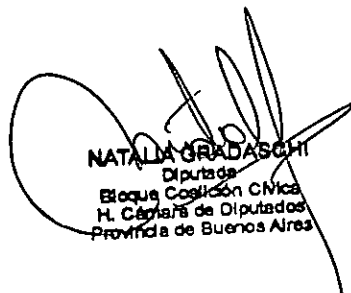


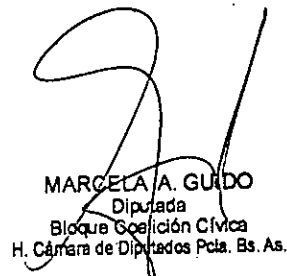
PROYECTO DE DECLARACION

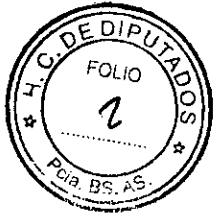
La Honorable Cámara de Diputados de la Provincia de Buenos Aires

DECLARA

De Interés Provincial la 2da. Jornada de difusión de la **Enfermedad de Von Hippel Lindau** organizada por la Asociación Argentina VHL y el Centro de Investigaciones Endocrinológicas (CONICET) Hospital de Niños R. Gutiérrez, que se llevará a cabo el día 14 de Mayo del 2012, en el Salón Yapeyú del Circulo Médico de Lomas de Zamora.


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


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



Provincia de Buenos Aires
Honorable Cámara de Diputados

FUNDAMENTOS

El síndrome de von Hippel-Lindau, o VHL, 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.

El doctor Eugen von Hippel, *oftalmólogo* alemán, describió por primera vez los angiomas oculares en 1895; normalmente su nombre se asocia a las manifestaciones de VHL en la retina.

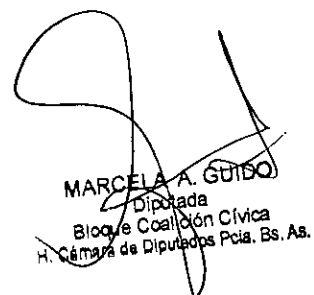
El doctor Arvid Lindau, patólogo sueco, describió por primera vez los angiomas en el *cerebelo* y la médula espinal en 1926. Su descripción incluyó una recopilación sistemática de todos los casos de pacientes que se habían publicado hasta el momento, incluidos los que había descrito von Hippel, pero añadiendo, además, descripción de alteraciones en diversos órganos abdominales. Ahora sabemos que ambos profesionales se referían a diversos aspectos de una misma enfermedad.

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.

Los investigadores descubren, además, que aparece un número importante de casos nuevos. Cerca del 20 por ciento de las familias examinadas en el planeta corresponde al primer caso de VHL en un grupo familiar. No entendemos aún por qué ocurre esto pero subraya la importancia de la necesidad de un cuidadoso diagnóstico diferencial en todos los individuos, no sólo en las familias con posibilidad de tener VHL.

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 la mejor calidad de vida de las familias afectadas.

Por todo lo expuesto solicito a los Señores Legisladores acompañen con su voto positivo el presente Proyecto de Declaración.


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