



*H. Cámara de Diputados de la Nación*

**PROYECTO DE LEY**

El Honorable Senado y la Honorable Cámara de Diputados, reunidos en congreso sancionan con fuerza de ley....

ARTICULO 1°.- – Institúyase el día 24 de Enero de cada año como Día Nacional del Síndrome de Moebius, con el objeto de generar conciencia sobre la importancia del conocimiento y detección temprana de esta enfermedad.

ARTICULO 2°- El Poder Ejecutivo nacional a través del Ministerio de Salud propiciará el desarrollo de actividades de concientización, importancia de la detección precoz y programas tendientes a difundir las particularidades del síndrome de Moebius en la sociedad en general y en las comunidades científicas, educativas, culturales y laborales.

ARTICULO 3°- Invítese a las Provincias y a la Ciudad Autónoma de Buenos Aires a adherir a la presente ley.

ARTÍCULO 4°- Comuníquese al Poder Ejecutivo.



## *H. Cámara de Diputados de la Nación*

### **FUNDAMENTOS**

Sr Presidente:

Señor presidente hoy vengo a presentar este proyecto de ley que instituye el día 24 de Enero de cada año como Día Nacional del Síndrome de Moebius, con el objeto de generar conciencia sobre la importancia del conocimiento y detección temprana de esta enfermedad. El Síndrome de Moebius es una enfermedad rara del desarrollo, no contamos actualmente con un registro certero de las personas que presentan este síndrome, algunos datos arrojados por un grupo de padres estiman que alrededor de 250 personas presentan este síndrome.

El síndrome de Möbius o de Moebius también conocido como “Niños sin sonrisas” es una enfermedad neurológica congénita extremadamente rara. Dos importantes nervios craneales, el 6º y el 7º, no están totalmente desarrollados, lo que causa parálisis facial y falta de movimiento en los ojos. Estos nervios controlan tanto el parpadeo y el movimiento lateral de los ojos como las múltiples expresiones de la cara. También pueden estar afectados otros puntos del sistema nervioso, entre ellos otros nervios cerebrales que controlan otras sensaciones y funciones.

Los efectos clínicos son múltiples, entre otros, dificultades iniciales para tragar que pueden llevar a déficit de desarrollo y los problemas que conllevan la falta de sonrisa, el babeo, y el habla y la pronunciación defectuosas. Las alteraciones observadas en los ojos consisten principalmente en estrabismo y limitación del movimiento; afortunadamente, son poco frecuentes la ulceración de la córnea y otros cuadros relacionados con el mal desempeño de los párpados. Los problemas aparecen pronto y reflejan la incapacidad del niño para una higiene bucal apropiada después de las comidas y que la boca permanezca entreabierta.

Desde 1880 Von Graefe y Saemish agruparon algunos pacientes con trastornos congénitos infrecuentes de la región facial y no progresivos, lo cual fue descrito más tarde en 1888 por Paul Julius Moebius, con el nombre de síndrome de Moebius, definido como "parálisis congénita de los núcleos de los pares craneales VI motor ocular externo, VII facial y otros pares craneales como: XII hipogloso, III motor ocular común, cuyo espectro clínico es variable; afecta a otros pares craneales y se asocia con múltiples malformaciones".

Aunque parece ser genético, su causa precisa aún es desconocida y las investigaciones médicas presentan teorías difeferentes. Este síndrome afecta a niños y niñas por igual; y, en algunos casos, parece haber un riesgo más alto de que se pase el trastorno de un padre



## *H. Cámara de Diputados de la Nación*

afectado a su hijo(a). A pesar de que actualmente no existe una prueba prenatal para determinar el Síndrome de Moebius, la gente se puede beneficiar de la consejería genética.

A nivel médico, el síndrome de Moebius se debe a que los pares craneales 6° (que controla el movimiento lateral del ojo) y 7° (que controla los músculos de la expresión facial, de la lengua, funciones salivales y del gusto entre otras cosas) no se desarrollan completamente, lo cual causa la parálisis facial y del músculo del ojo, ya que los movimientos de la cara, el fruncir, el parpadeo, los movimientos laterales del ojo y las expresiones faciales son controlados por estos nervios.

Muchos de los otros 12 nervios craneales se pueden afectar, incluyendo el 3° (controla los músculos externos del globo ocular y de las fibras sensoriales), 5° (controla los músculos de la masticación), 8° (relacionado con la audición y el balance), 9° (lleva la sensación y el gusto de la parte posterior de la lengua y de la garganta y ayuda a controlar el tragar), 11° (controla los músculos esternocleidomastoideo y trapecio) y 12° (controla músculos de la lengua y algunos pequeños del cuello).

Las características de esta enfermedad hacen que el diagnóstico clínico sea fácil de realizar al momento de nacer en algunos casos donde el síndrome es más notable en otras ocasiones en un primer contacto el diagnóstico se vuelve más complejo. Normalmente la madre o el pediatra se dan cuenta de que la expresión del recién nacido no es normal. El niño llora produce sonidos y lágrimas, con la ausencia de la mímica facial propia del llanto. Existe alteración en la succión por lo que debe recibir alimentación asistida. Durante el sueño se aprecia un cierre palpebral incompleto, los ojos se desplazan hacia arriba (fenómeno de Bell), sin desplazamiento lateral. Esto último permite el diagnóstico diferencial con una parálisis periférica del nervio facial. Posteriormente se aprecian alteraciones en la articulación de los sonidos, lagrimeo y sialorrea constantes y alteraciones de la masticación. Además, el paciente no tiene visión lateral, debido al estrabismo convergente, lo que lo obliga a mover constantemente la cabeza hacia los lados. Presenta epífora y queratoconjuntivitis crónica, debido al cierre palpebral incompleto. Puede haber pliegues epicánticos lo que confiere al paciente un aspecto mongoloide. Todo esto puede llevar en algunos casos a condicionar su manejo en los primeros años de vida, tratándolo como una persona con deficiencia mental y retrasando su escolarización normal.

No hay un tratamiento curativo, pero el cuidado de estos niños requiere un equipo multidisciplinario que debe incluir a especialistas en Pediatría, Genética Clínica y Dismorfología, Trauma/Ortopedia, Logopedia, Dentista/Ortodoncia y Cirugía Máxilo-Facial, Otorrinolaringología, Oftalmología, Neurología, Fisioterapia, y Psicología. También a medio-



## *H. Cámara de Diputados de la Nación*

largo plazo, la labor de los educadores (escuela, deportes, actividades de tiempo libre...) es muy importante para la integración social y laboral.

El tratamiento existente es fundamentalmente quirúrgico. Sin embargo, existen una serie de otras medidas necesarias al momento de nacer, orientadas a prevenir complicaciones derivadas de estas alteraciones, tales como el uso de lágrimas artificiales, instrucciones para la alimentación, sello ocular nocturno, etc.

Los pacientes con síndrome de Moebius requieren a veces botellas especiales o tubos de alimentación para mantener una nutrición mínima. El estrabismo es normalmente corregido por cirugía, al igual que las deformidades de los miembros y de la mandíbula, y la cirugía plástica puede ofrecer ventajas en ciertos casos individuales. En algunos pacientes, las transferencias de los nervios y de los músculos a las esquinas de la boca se realizan para proporcionar capacidad de sonreír. Los niños con esta enfermedad también pueden recibir terapia de habla para mejorar sus habilidades y su coordinación del habla y de la alimentación.

El síndrome de Moebius no evita que las personas experimenten el éxito personal y profesional. Debido a la importancia de la expresión facial y la sonrisa en la interacción social, las personas con Möbius son percibidas como hostiles o indiferentes en conversaciones o en otro tipo de interacciones sociales. Por otro lado, las personas que están familiarizadas con los pacientes de Möbius, como la familia o los amigos pueden reconocer otras señales de emoción, tales como el lenguaje corporal, hasta el punto de a veces olvidar que la persona tiene parálisis facial. Las personas con síndrome de Möbius pueden compensar la falta de expresión mediante el lenguaje corporal, la postura o el tono de voz para transmitir sus emociones.

El 24 de enero se celebra el Día Internacional del Síndrome de Moebius, en honor al médico Paul Julius Moebius que lo definió. Por todo lo expuesto considero que en nuestro país también se tiene que visibilizar y con esto ayudar a concientizar a la sociedad toda de la existencia de este síndrome.

Solicito a todos y todas las diputadas y diputados de esta Honorable Cámara el acompañamiento de este proyecto.