



Trabalhos Científicos

Título: Hepatomegalia Associada A Mau Controle Metabólico Em Dm1: Descrição De Dois Casos De Síndrome De Mauriac

Autores: MASSON JN (IRMANDADE DA SANTA CASA DE SÃO PAULO); BARROS L (IRMANDADE DA SANTA CASA DE SÃO PAULO); CICCOC CA (IRMANDADE DA SANTA CASA DE SÃO PAULO); ROSA MNP (IRMANDADE DA SANTA CASA DE SÃO PAULO); TAKEHARA MK (IRMANDADE DA SANTA CASA DE SÃO PAULO); NASCIMENTO MFA (IRMANDADE DA SANTA CASA DE SÃO PAULO); NORONHA RM (IRMANDADE DA SANTA CASA DE SÃO PAULO); CALLIARI LEP (IRMANDADE DA SANTA CASA DE SÃO PAULO)

Resumo: INTRODUÇÃO: Pacientes com Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) mal controlados podem desenvolver hepatomegalia, devido a depósito de glicogênio hepático. Associação de hepatomegalia, características cushingóides, e atraso do crescimento e da puberdade, caracterizam a Síndrome de Mauriac (SM). Devido ao reduzido número de casos descritos, sua incidência não é conhecida. Apresentamos aqui duas pacientes com diagnóstico de SM. DESCRIÇÃO: Caso1: SLSR, 16 anos, fem., portadora de DM1 há 12 anos, com elevação da HbA1c nos últimos 2 anos, insulino-terapia irregular, fácies cushingóide, atraso puberal, hepatomegalia dolorosa e fígado a 13 cm do rebordo costal direito (RCD). HbA1c=13,9%, triglicérides=411 mg/dl, colesterol total= 275mg/dl, LDL= 204mg/dl, TGO=222U/L, TGP=258U/L, albumina, bilirrubinas e coagulograma normais e sorologias negativas. Biópsia hepática: acúmulo de glicogênio intra-celular. Caso2: PPSS, fem., 15 anos, DM1 há 4 anos, piora do controle metabólico há 2 anos, ganho de peso e dor abdominal há um mês. Fígado doloroso, a 8cm do RCD, fácies cushingóide, e irregularidade menstrual. HbA1c=15%, TGO=166U/L, TGP=129U/L, CT=242mg/dl, HDL=29mg/dl, LDL=144mg/dl, triglicérides=343mg/dl, demais exames normais. Biópsia hepática: acúmulo de glicogênio. Nos dois casos, com ajuste da insulino-terapia, houve melhora dos parâmetros clínicos e laboratoriais. COMENTÁRIOS: A importância da descrição da SM, justifica-se pela raridade e reversibilidade do quadro clínico e da hepatomegalia, após otimização da insulino-terapia. Apesar do quadro completo, descrito inicialmente para a SM, ser mais raro, este diagnóstico deve ser pensado mesmo que nem todos os componentes estejam presentes. O diagnóstico precoce permite intensificar o tratamento do diabetes, reverter as alterações hepáticas e prevenir complicações futuras.