



15º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Gastroenterologia
Pediátrica**

19º CONGRESSO LATINO AMERICANO E
10º CONGRESSO IBERO AMERICANO DE
GASTROENTEROLOGIA, HEPATOLOGIA E NUTRIÇÃO

Centro de Convenções de Natal . RN . Brasil
26 a 29 de março de 2014

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Mauriac: Relato De Três Casos .

Autores: CAMILA ARANTES DE CICCIO; MARIA ALICE LORENTE GALERA ; MARIANA NOGUEIRA DE PAULA ROSA; KARINA CRISTIANE TAKAHASHI; MARIA DE FÁTIMA ARAÚJO ; JULIANA NEVES MASSON; LARA BARROS DE PÁDUA; LUIS EDUARDO PROCÓPIO CALLIARI

Resumo: INTRODUÇÃO Síndrome de Mauriac (SM) é uma rara complicação da Diabetes Mellitus tipo I (DM-I) e está relacionada às baixas concentrações insulínicas, tornando-se menos comum a partir da disponibilização da insulina de longa duração. É caracterizada pelo atraso de crescimento, obesidade e hepatomegalia em adolescentes portadores de DM -I insulino-dependentes. O aumento do fígado decorre do acúmulo de glicogênio ocasionado pela hiperglicemia secundária ao mau controle glicêmico. RELATO DOS CASOS PPSS, 15 anos, diabética. Dor abdominal, emagrecimento, poliúria e polidipsia há um mês. Tratamento irregular há dois anos. Apresentava hepatomegalia dolorosa. Exames laboratoriais: elevação das enzimas hepáticas e hemoglobina glicada (HbA). SLSR, 16 anos, diabética. Tratamento irregular há dois anos. Atraso puberal e hepatomegalia dolorosa. HbA e perfil hepático aumentados. LAF, 14 anos, diabética. Tratamento irregular há dois anos. Apresentava emagrecimento, epigastralgia, vômitos, distensão abdominal há um ano. Apresentava hepatomegalia dolorosa. Exames: aumento das enzimas hepáticas e de HbA. As pacientes foram submetidas a ultrassonografia demonstrando hepatomegalia e tomografia com aumento difuso de atenuação do parênquima hepático. Foram submetidas a biópsia hepática. DISCUSSÃO A SM foi descrita por Mauriac em 1920 e atualmente é considerada rara devido aos avanços no tratamento da DM-I. Ela afeta igualmente homens e mulheres, sendo mais comum na adolescência, mas já tendo sido descritos casos de pré escolares a adultos. Na DM-I mal controlada, ocorre o transporte de ácido graxo ao fígado durante os períodos de hiperglicemia e hipo-insulinemia., causando hepatomegalia . As alterações são revertidas pelo controle glicêmico adequado decorrentes de uma boa adesão ao tratamento. CONCLUSÃO As biópsias foram essenciais para conclusão diagnóstica, constando, em todas, glicogenose hepática . Somados à história de mau controle glicêmico, tais resultados puderam concluir o diagnóstico de SM nas três pacientes, que tiveram redução da hepatomegalia e melhora da função hepática após controle glicêmico.