

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Mauriac: Uma Análise Das Complicações Da Diabetes Mellitus Em Pacientes Pediátricos

Autores: LAURA PAIVA EISENBERG (FACULDADE CIÊNCIAS MÉDICAS DE MINAS GERAIS), LORENA MELIN CORREA (FACULDADE CIÊNCIAS MÉDICAS DE MINAS GERAIS), LUDMILA SOUZA RECEDIVE BORGES (FACULDADE CIÊNCIAS MÉDICAS DE MINAS GERAIS), AUGUSTO RANGEL (FACULDADE CIÊNCIAS MÉDICAS DE MINAS GERAIS)

Resumo: A Síndrome de Mauriac (SM) é definida como um quadro advindo do diabetes mellitus tipo 1 (DM1) mal controlado de longa data. Clinicamente, portadores da SM tem como possíveis sinais: hepatomegalia, baixo crescimento e puberdade atrasada. Relatar dois casos de pacientes pediátricos com DM1 que evoluíram com atraso do desenvolvimento pômbero-estatural característico da SM. Revisão dos prontuários de VEMS e MGF e da literatura nas bases de dados Pubmed e Scielo, em português e inglês, com os descritores 'Síndrome de Mauriac' e 'Desenvolvimento pômbero-estatural'. Os pacientes apresentavam um período de falha de acompanhamento e conseqüente mal controle do DM1 ao início do relato. VEMS, masculino, 16a5m na 1a consulta e DM1 há 8a2m, possuía 146cm (equivalente (eq) a 11a6m) e 31kg (eq a 9a9m), constituição corporal pré puberal, além de voz e fâcies infantis. De forma semelhante, MGF, feminino, 7a4m na 1a consulta, DM1 há 4a6m, também apresentava déficit na altura (além do esperado, mesmo tendo pais baixos) e massa corporal, com 107 cm (eq a 5a) e 20,4kg (eq a 6a2m), além de hepatomegalia marcante. Com os ajustes de dose de insulina e acompanhamento regular, os pacientes apresentaram ganho ponderal e avanço expressivo no desenvolvimento. VEMS iniciou puberdade após 6 meses de ajustes, resultando em ganho de 20 cm na última medida realizada. Isto merece destaque, pois este paciente apresentou ganho importante de altura, em uma idade bem acima da média de ocorrer estirão puberal. MGF apresentou rápida resolução da hepatomegalia, com discreta recuperação do crescimento, limitada pelo seu alvo genético baixo e ausência de período sustentado de melhora no controle. A fisiopatologia da SM deriva de altos níveis de glicemia associados ao controle inadequado da DM1. O déficit de crescimento presente na SM ainda não tem seus mecanismos bem definidos, mas a literatura sugere que este pode estar associado a hipercortisolemia induzida pelos episódios de hiperglicemia e cetose, além de uma diminuição na produção e / ou ac807,a771,o do fator de crescimento semelhante a768, insulina tipo 1 (IGF-1) em crianças com DM1. O tratamento da SM consiste no adequado manejo da DM1, por meio da terapia insulínica. Assim como relatado pelos casos em questão, o devido controle, acompanhamento e ajuste da insulino terapia resultaram em uma melhora progressiva do desenvolvimento dos pacientes e do quadro clínico. A DM1 tem relevante importância no cenário de saúde brasileiro, e suas complicações oneram tanto a qualidade de vida dos portadores, quanto o sistema de saúde. Assim fica evidente a necessidade do tratamento correto. A terapia insulínica adequada e conseqüente controle glicêmico, é capaz de reverter os sinais clínicos da SM e a depender da idade do paciente, pode melhorar o déficit de desenvolvimento do paciente, sua qualidade de vida e sua perspectiva de futuro.