

Trabalhos Científicos

Título: Hepatomegalia, Déficit De Crescimento Secundário A Síndrome De Mauriac

Autores: FRANCISCO DAS CHAGAS SOUSA GOMES NETO (HUPES/BA), MARINA LORENA DE ANDRADE OMENA (HUPES/BA), ANA LUÍZA TRIPODI DE FARIA LOPES (HUPES/BA), JESSICA MENEZES NOVAIS (HUPES/BA), CARLA REBOUÇAS NASCIMENTO (HUPES/BA), DANIELA LIMA DE OLIVEIRA SAAVEDRA (HUPES/BA), CIBELE DANTAS FERREIRA MARQUES (HUPES/BA), GABRIELA TEIXEIRA DE ALMEIDA GIL (HUPES/BA), TAINARA QUEIROZ OLIVEIRA (HUPES/BA), LUCIANA RODRIGUES SILVA (HUPES/BA)

Resumo: Introdução: AMRP, 2 anos, com diagnóstico de anemia falciforme e diabetes melitus tipo 1 desde 9 meses de vida. Descrição do caso: Admitida em nosso serviço por cetoacidose diabética (CAD), durante internamento foi identificado hepatomegalia e déficit de crescimento. Discussão: Diagnosticada com síndrome de Mauriac (complicação rara de DM1, caracterizada por hepatomegalia, atraso do crescimento, puberdade tardia e características cushingoides). A hepatomegalia nesse caso, ocorre pelo acúmulo de glicogênio hepático em resposta ao diabetes mal controlado, nas biópsias hepáticas desses pacientes podem ser evidenciados esteatose significativa, inflamação e fibrose. A síndrome pode estar associada a alteração das enzimas hepáticas, hipoalbuminemia e alargamento de TP, podendo se manifestar com disfunção hepática grave. Apesar dos modernos esquemas de insulina e monitoramento em crianças com diabetes tipo 1, a síndrome de Mauriac ainda existe. Conclusão: Paciente evoluiu com melhora da cetoacidose diabética e persistência da hepatomegalia, porém afastado doenças hepáticas, mantendo seguimento em nosso serviço para acompanhamento da hepatomegalia.