



1º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Gastroenterologia e
Hepatologia Pediátricas
1º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Nutrologia Pediátrica
2º SIMPÓSIO DE
Suporte Nutricional
Pediátrico
São Luís - MA

05 A 07 DE
JUNHO DE 2024

Centro de Convenções Senac
Rua do Passeio, 495 – Centro – São Luís – MA, 65015-350



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Mauriac: Relato De Caso De Um Hospital Pediátrico De Referência

Autores: MARCELLA SOUSA BASTOS (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), DEYDSON RENNAN ALVES SOARES (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), JOANA MAYRA LIMA (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), ANA MARIA CORREIA LIMA ALENCAR (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), WANESSA GOMES LANDIM TEIXEIRA (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), BRUNA AFONSO DOS SANTOS (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), RENATO REGO DA SILVA (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), EDUARDO LOPES CARREIRO DE ALENCAR (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), MARCELLE CRONENBERG DE M CARVALHO (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), LUCIANA MARIA FORTES M C B COUTO (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), ANA PAULA GUIMARÃES SÁ (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA), RAMON OLIVEIRA ALMEIDA (HOSPITAL GETÚLIO VARGAS), SARITA SOUSA BASTOS (HOSPITAL INFANTIL LUCÍDIO PORTELLA)

Resumo: A Síndrome de Mauriac é uma complicação rara da diabetes tipo 1 mal controlada, decorrente do acúmulo de glicogênio nos hepatócitos. É caracterizada por hepatomegalia com aumento de enzimas hepáticas, hipercolesterolemia, déficit de crescimento e atraso puberal. "Paciente do sexo feminino de 12 anos e 5 meses, com diabetes tipo 1 diagnosticada com 1 ano de idade, foi internada em dezembro de 2023 devido quadro de hiperglicemia, perda de peso, distensão e dor abdominal. Apresentou hemoglobina glicada de 10%. À admissão, constatou-se muito baixo peso e baixa estatura para a idade com IMC abaixo do escore Z -3. Ao exame físico, havia palpação de fígado a 7 cm do rebordo costal direito. A paciente não tinha sinais de início de desenvolvimento puberal (Tanner M1P1). Observou-se o aumento de transaminases e enzimas canaliculares, porém com proteínas totais e frações e coagulograma normais, inferindo em função hepática preservada. Foram solicitadas sorologias para doenças infecciosas, anticorpos para lúpus, hepatite autoimune, colangite esclerosante, Doença de Wilson e doença celíaca, todos negativos. Ultrassonografia de abdome com doppler sem alterações no sistema porta. A paciente apresentou melhora do controle glicêmico após ajuste da insulinoterapia. Houve, porém, persistência do quadro de hepatomegalia e de alteração de enzimas hepáticas. Recebeu alta com encaminhamento para acompanhamento ambulatorial com endocrinopediatria e gastropediatria. Aguarda avaliação pela cirurgia pediátrica para programação de biópsia hepática. " " "A paciente apresentou as manifestações clínicas da Síndrome de Mauriac, visto tratar-se de diabetes tipo 1 com picos hiperglicêmicos e hemoglobina glicada aumentada, além de déficit de crescimento e atraso puberal. Ainda, apresentou hepatomegalia com aumento de enzimas hepáticas, porém com função hepática preservada. Foram pesquisados diagnósticos diferenciais para hepatomegalia, sendo descartadas doenças infecciosas e autoimunes. Porém, a paciente ainda não foi submetida à biópsia hepática para a avaliação estrutural do órgão, na qual é possível identificar o armazenamento excessivo de glicogênio hepático. O tratamento da hepatopatia na Síndrome de Mauriac consiste no controle glicêmico por meio do ajuste da insulinoterapia, com reversão completa da hepatomegalia e redução das transaminases entre 2 e 14 semanas. A referida paciente, após 20 dias de internação, evoluiu com controle glicêmico adequado, porém sem melhora das transaminases e da hepatomegalia. Apesar do avanço no manejo da diabetes tipo 1, a Síndrome de Mauriac ainda é descrita atualmente. É essencial a suspeição desse diagnóstico em todo diabético do tipo 1 com picos hiperglicêmicos frequentes que manifeste hepatomegalia, déficit de crescimento e atraso puberal. O acompanhamento clínico adequado, mantendo a paciente dentro do alvo glicêmico recomendado é primordial para reverter essa condição.