



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Síndrome De Mauriac Em Adolescente Do Sexo Feminino.

Autores: DHAIANA DE SOUZA OLIVEIRA FREESZ (HOSPITAL FEDERAL CARDOSO FONTES); KELLY DE SOUZA VIEIRA (HOSPITAL FEDERAL CARDOSO FONTES); FERNANDA PEREIRA ANDRÉ (HOSPITAL FEDERAL CARDOSO FONTES); FLÁVIO MOUTINHO SOUZA (HOSPITAL FEDERAL CARDOSO FONTES)

Resumo: Introdução: Síndrome de Mauriac é uma rara evolução da diabetes melito tipo I com mau controle glicêmico, que cursa com puberdade e crescimento atrasados, redução do fator de crescimento semelhante à insulina tipo I (IGF-1), dislipidemia, hepatomegalia com elevação flutuante das transaminases e presença facultativa de características cushingoides. Trata-se do relato do caso de uma paciente acompanhada pela endocrinologia pediátrica, cujo diagnóstico de Síndrome de Mauriac foi estabelecido durante o acompanhamento pelo nosso serviço. Descrição do caso: A adolescente de dezesseis anos iniciou acompanhamento por diabetes melito tipo I há seis anos e um mês, com má adesão ao tratamento e, ainda, mantendo controle glicêmico ineficaz. Apresentava baixa estatura, hepatomegalia, idade óssea e puberdade atrasados, além de altos níveis de hemoglobina glicada, dislipidemia mista, oscilação do nível das transaminases e baixos níveis de IGF-1. Foram afastadas as hipóteses de hipopituitarismo, hipotireoidismo, doença celíaca e deficiência na secreção de hormônio do crescimento. Após dois anos de seguimento, mantém o quadro e a má adesão terapêutica. Discussão: Apesar das várias propostas terapêuticas, a má adesão ao tratamento continua sendo a barreira para resolução da Síndrome de Mauriac, cujo o controle glicêmico resulta em completa remissão clínica, laboratorial e histológica. Conclusão: É imprescindível galgar a abordagem multidisciplinar nas estratégias de adesão terapêutica para pacientes em insulino terapia ineficaz, em especial para os adolescentes, devido à fragilidade intrínseca em seu perfil biopsicossocial, evitando graves complicações previstas na história natural da doença e da própria Síndrome de Mauriac, que além de prejudicar o crescimento e desenvolvimento puberal, aumenta o risco para complicações microangiopáticas, com limitação articular, degeneração oftálmica e renal.