



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Mauriac: Relato De Caso

Autores: ALESSANDRA SBEGUE (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS); LETICIA SANTOS CALEFFI (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS); PATRICIA BRAGAGNOLE CAMBAÚVA (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS); RAFAEL LEAL MARTINES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS); MILA PONTES RAMOS CUNHA (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE CAMPINAS)

Resumo: Introdução: Síndrome de Mauriac (SM) é uma manifestação rara do diabetes mellitus tipo 1 (DM1), sem mecanismo fisiopatológico totalmente esclarecido, é diagnosticada clinicamente através de hepatomegalia, retardo de crescimento e dificuldade do controle glicêmico. Descrição do caso: F.E.S, sexo masculino, 13 anos, negro, há 3 anos com diagnóstico de DM1 em tratamento ambulatorial com controle glicêmico insatisfatório, tendo apresentado duas internações devido a cetoacidose, sem outras comorbidades. Ao longo do tempo apresentou velocidade de crescimento reduzida, com desenvolvimento neuropsicomotor preservado, e mal controle glicêmico mesmo com as adequações de insulino terapia e orientações dietéticas. Dois anos após início do seguimento apresentou ao exame físico hepatomegalia (sem alterações da ecogenicidade e vascularização à ultrassonografia) e hipercolesterolemia, sendo iniciado o uso de estatinas, que promoveu aumento de enzimas hepáticas. Após a retirada desta medicação, houve melhora. Pelo quadro clínico apresentado foi feita a hipótese diagnóstica de SM. Discussão: A SM teve sua incidência reduzida com o surgimento da insulino terapia intensiva e controle glicêmico mais efetivo. Como no caso apresentado, a maioria dos portadores são crianças e adolescentes, com dificuldade no controle da glicemia, levando a descompensações cetóticas, hiperadrenalismo, acúmulo de glicogênio hepático e hepatomegalia, hipercolesterolemia, retardo na velocidade de crescimento e na maturação sexual, e comorbidades microangiopáticas mais precoces. O paciente em questão teve um aumento das enzimas hepáticas pelo uso de estatina, e não há nenhum registro na literatura se a hepatopatia causada pela SM pode aumentar o risco de efeitos colaterais desses medicamentos. Conclusão: A SM tem seu prognóstico reservado, fazendo-se necessário um diagnóstico precoce e controle glicêmico rigoroso e gradual a fim de evitar surgimento ou evolução das possíveis complicações. Apesar de ser uma síndrome rara, sugerimos novos estudos para investigar a real causa dessas manifestações e também para avaliar a interação das estatinas com a hepatopatia da SM.