



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Mauriac: Dois Relatos De Caso E Desafios No Diagnóstico

**Autores:** LAILA PRAZERES SCHULZ MOREIRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO LAURO WANDERLEY - UFPB), MARCELA NÓBREGA DE LUCENA LEITE (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO LAURO WANDERLEY - UFPB), ARACELE TOSCANO ROCHA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO LAURO WANDERLEY - UFPB), JULIANA RAMALHO VASCONCELOS (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO LAURO WANDERLEY - UFPB), VANESSA VIEIRA LOPES BORBA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO LAURO WANDERLEY - UFPB), JULIO CAVALCANTI DE OLIVEIRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO LAURO WANDERLEY - UFPB), MANOELA DANTAS MACHADO PRAZERES (CENTRO UNIVERSITÁRIO DE JOÃO PESSOA - UNIPÊ)

**Resumo:** Introdução: A síndrome de Mauriac é uma complicação rara do Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1), decorrente do controle glicêmico inadequado, que geralmente cursa com hepatomegalia, baixa estatura e atraso puberal. A seguir, apresentamos os relatos de caso de duas pacientes com apresentações clínicas divergentes. Relatos de caso: Caso 1: MGS, feminino, 16 anos, diagnóstico aos 13 anos e DM1 descompensado, transaminases normais, fundo de olho com sinais de retinopatia diabética bilateral, ultrassonografia de abdome evidenciando hepatomegalia homogênea, baixa estatura (abaixo do escore Z-3) e atraso puberal (M2P3). Caso 2: SRB, feminino, 14 anos, diagnóstico aos 5 anos, HbA1c=15,6, transaminases elevadas, FAN positivo, ultrassonografia de abdome evidenciando hepatomegalia homogênea, fundo de olho normal, estatura entre os escores Z-1 e Z0, estadiamento puberal M5P5. Realizada biópsia hepática para diagnóstico diferencial com Hepatite Auto-imune, a qual demonstrou presença de glicogenação hepática extensa. Discussão: A síndrome de Mauriac é uma condição rara e subdiagnosticada, resultante do depósito de glicogênio hepático. A doença acomete principalmente adolescentes com controle glicêmico inadequado. Como diagnóstico diferencial, devem ser levantadas as hipóteses de hemocromatose, hepatite auto-imune, causas obstrutivas, esteatose hepática não alcoólica e causas oncológicas. O diagnóstico é eminentemente clínico, baseado na anamnese, exame físico, exames laboratoriais e de imagem e resposta ao tratamento, estando a biópsia hepática – o padrão ouro – indicada naqueles casos de diagnóstico duvidoso ou falha terapêutica. É totalmente reversível através de um controle glicêmico adequado, podendo ser indicada insulino-terapia contínua em bomba de infusão subcutânea quando o controle dietético e uso de insulina intermitente não atingirem o objetivo do tratamento. Conclusão: Apesar de a síndrome estar associada a déficit de crescimento e atraso puberal na maioria das vezes, devemos lembrar da sua existência em pacientes sem estas alterações, mas que apresentem controle metabólico inadequado e sinais de hepatopatia, conforme relatado no segundo caso.