

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Mauriac, A Hepatomegalia Do Diabetes Mellitus Tipo 1

Autores: KÁSSYA MYCAELA PAULINO SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), GIOVANNA MARIA FEITOZA BARBOSA DOS SANTOS (HOSPITAL UNIMED CARUARU), CAMILLO COLLIER DE FARIAS (UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), AUGUSTO CEZAR DAL CHIAVON (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO)

Resumo: A síndrome de Mauriac, uma rara condição clínica, é caracterizada por hepatomegalia, retardo do crescimento e diabetes mellitus tipo 1 (DM1) com difícil controle glicêmico. Paciente feminina de 10 anos, com diagnóstico de DM1 há três anos, chega a emergência de um hospital da rede estadual com relato de astenia, vômitos e dor abdominal há um dia, sendo constatado cetoacidose diabética (CAD) grave. Desde o diagnóstico, foram cinco internações devido a hiperglicemias, e em três delas apresentou quadro compatível com CAD grave. Ao exame apresentava altura de 130 cm (percentil 15), peso de 27 kg (percentil < 50) e índice de massa corporal de 15 kg/m² (percentil 15), e no abdome nota-se hepatomegalia não dolorosa a três cm do rebordo costal direito, sem demais alterações significativas. Os exames laboratoriais mostram descontrole glicêmico (HbA1c de 11,1 e glicemia de jejum de 568), além de transaminases (TGO 303 e TGP 633), colesterol total (257) e triglicérides (485) elevados, com relato de encaminhamento ambulatorial para o hepatologista. No hospital foi realizada uma ultrassonografia de abdome com evidência de hepatomegalia homogênea. O referido caso preenche os critérios necessários ao diagnóstico da síndrome de Mauriac, cursando com retardo de crescimento e hepatomegalia em paciente com DM1 descontrolado de longa data. O seu diagnóstico é eminentemente clínico, realizado por meio de anamnese e exame físico adequados, onde está presente a história de DM1 mal controlado e de longa evolução, associado a achados ao exame físico de hepatomegalia e déficit de crescimento. Os dados de prevalência da síndrome são escassos devido ao número restrito de casos descritos na literatura e devido ao subdiagnóstico da doença. Sendo o DM1 a doença endócrino-metabólica mais comum na infância, o aumento do fígado se deve ao acúmulo de glicogênio ocasionado pela hiperglicemia secundária ao mau controle glicêmico. Sendo assim, o aumento do fígado é um sinal de controle glicêmico inadequado e indica infiltração gordurosa e glicogênica. O prognóstico é reservado devido ao fato de que esses pacientes possuem maior propensão ao desenvolvimento de complicações microangiopáticas como retinopatia e nefropatia, por isso, o diagnóstico deve ser o mais precoce possível. O tratamento da síndrome é o adequado controle do DM1, com terapia insulínica e monitorização dos padrões glicêmicos a fim de alcançar a meta preconizada, com possibilidade de reversão do quadro sindrômico. Considerando o grande número de diabéticos e que a síndrome de Mauriac persiste subdiagnosticada, de grande importância é que o pediatra esteja atento às alterações hepáticas no DM1, sendo imperioso que se suspeite da síndrome. Possibilitando o diagnóstico precoce e permitindo instituir o tratamento adequado, é possível reduzir as complicações doença e promover a melhora da qualidade de vida do paciente.