



SÍNDROME DE MAURIAC: RELATO DE CASO

Rafaela Wander Almeida Braga¹; Anna Karolyna Rosa Machado ¹; Gabriela Pereira Soares Bezerra ¹; Renato Resende Mundim (renatoresende03@gmail.com) ¹. ¹ Hospital Regional De Taguatinga.

INTRODUÇÃO:

A Síndrome de Mauriac (SM) é uma síndrome rara descrita pela primeira vez em 1930 e pode ocorrer em crianças e adolescentes portadores de Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1). Tipicamente apresenta uma tríade de sintomas, sendo eles hepatomegalia, déficit do crescimento, além do controle inadequado dos níveis glicêmicos.

DESCRIÇÃO DO CASO:

TLR, 17 anos e 10 meses, sexo masculino. No decorrer de 11 anos apresentou múltiplas internações por cetoacidose diabética e hiperglicemia. Apresentava dor abdominal localizada predominante em hipocôndrio direito (HCD), além de atraso no desenvolvimento pômbero-estatural, estando abaixo do Z escore-3, com índice de massa corporal que denotava magreza acentuada, e classificação de Tanner evidenciando atraso puberal (G3P2). Possuía hemoglobina glicada de 8,4%, hipercolesterolemia e microalbuminúria. Acompanhava com a equipe de hepatologia devido hepatomegalia evidenciada durante exame físico. A fundoscopia evidenciou retinopatia diabética moderada.

DISCUSSÃO:

O caso clínico exposto preenche os critérios necessários a SM, cursando com DM1 descontrolado por um longo período, hepatomegalia, além do atraso no desenvolvimento pômbero-estatural. Além disso, o paciente apresentava-se com episódios de dor abdominal acentuada em HCD associada a náuseas e vômitos, sendo tal sintomatologia associada a SM pela literatura. A presença de retinopatia diabética moderada e microalbuminúria também são corroboradas pela literatura que evidencia uma tendência maior as complicações microangiopáticas em pacientes portadores de SM. Segundo a literatura, a retinopatia diabética está presente em quase 100% dos casos quando já há comprometimento renal.

CONCLUSÃO:

A SM é uma condição resultante do DM1 descontrolado na infância e adolescência sendo de suma importância atentar-se para sua existência visto que grande parte dos sintomas é reversível após o controle glicêmico adequado e tal circunstância exige acompanhamento de uma equipe multidisciplinar visando auxiliar na adesão ao tratamento e prevenção de complicações futuras.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Maia FFR, Araújo LR. Síndrome de Mauriac: uma Forma Rara do Diabetes Mellitus Tipo1. Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia 2002; 46(3):310-5.
2. Pedrosa GM, Gaiane EM, Paredes RM, Machado LG, Cardoso CB, Bulkool DP. Síndrome de Mauriac em criança com diabetes mellitus do tipo 1 e controle glicêmico inadequado. - Revista de Pediatria SOPERJ. 2016;16(1):26-3
3. Patita M, Nunes G, Alves de Matos A, Coelho H, Fonseca C, Fonseca J. Mauriac Syndrome: A Rare Hepatic Glycogenosis in Poorly Controlled Type 1 Diabetes. GE Port J Gastroenterol. 2019 Aug;26(5):370-374. doi: 10.1159/000496094. Epub 2019 Jan 29. PMID: 31559328; PMCID:PMC6751446.