



ISSN: 2230-9926

Available online at <http://www.journalijdr.com>

# IJDR

International Journal of Development Research

Vol. 12, Issue, 04, pp.55207-55211, April, 2022

<https://doi.org/10.37118/ijdr.24342.04.2022>



RESEARCH ARTICLE

OPEN ACCESS

## SÍNDROME DE MAURIAC: UMA COMPLICAÇÃO RARA DO DIABETES MELLITUS TIPO 1 DESCOMPENSADO EM ADOLESCENTE – RELATO DE CASO

Ana Paula Barbosa Nóbrega\*<sup>1</sup>, José Dilbery Oliveira da Silva<sup>2</sup>, Wemerson Neves Matias<sup>3</sup>, Ana Paula Oliveira da Silva<sup>4</sup>, Maria do Carmo de Alustau Fernandes<sup>5</sup>, Maria Cecília de Pontes Jordão Gayoso Gomes<sup>6</sup>, Taciana Raquel Silva Sobreira<sup>7</sup>, Giliara Carol Diniz Gomes de Luna<sup>8</sup>

<sup>1</sup>Aluna do Curso de Graduação em Medicina, Universidade Federal de Campina Grande, Paraíba, Brasil; <sup>2</sup>Médico, Especialista em Pediatria, Docente da Universidade Federal de Campina Grande, Cajazeiras, Paraíba; <sup>3</sup>Chefe do Setor de Pesquisa e Inovação tecnológica do Hospital Universitário Júlio Bandeira – HUJB/EBSERH; <sup>4</sup>Médica, Especialista em Saúde da Família e Comunidade, Docente da Universidade Federal de Campina Grande, Cajazeiras, Paraíba; <sup>5</sup>Doutora em Farmacologia, Docente da Universidade Federal de Campina Grande, Cajazeiras, Paraíba; <sup>6</sup>Médica, Especialista em Pediatria e Neonatologia, Médico-Pediatra do Hospital Universitário Júlio Bandeira – HUJB/EBSERH; <sup>7</sup>Médica, Especialista em Endocrinologia, Médico-Endocrinologista do Hospital Universitário Júlio Bandeira – HUJB/EBSERH; <sup>8</sup>Doutora em Odontologia, Chefe de Gabinete da Reitoria e Docente da Universidade Federal de Campina Grande, Cajazeiras, Paraíba

### ARTICLE INFO

#### Article History:

Received 20<sup>th</sup> January, 2022  
Received in revised form  
15<sup>th</sup> February, 2022  
Accepted 14<sup>th</sup> March, 2022  
Published online 22<sup>nd</sup> April, 2022

#### Key Words:

Síndrome de Mauriac, Diabetes Mellitus Tipo 1, Complicações do Diabetes, Controle Glicêmico, Adolescente.

#### \*Corresponding author:

Ana Paula Barbosa Nóbrega

### ABSTRACT

A Síndrome de Mauriac (SM) é uma complicação rara de diabetes mellitus do tipo 1 (DM1) descompensado. Foi descrito o caso de uma adolescente, diagnosticada com DM1 na infância, com histórico de internações por picos hiperglicêmicos e má adesão ao tratamento, apresentando a tríade clássica da SM: descontrole glicêmico por longo prazo, hepatomegalia e retardo de crescimento. Apesar da fisiopatologia não estar bem estabelecida, acredita-se que seja multifatorial. O diagnóstico clínico e o tratamento depende de uma intervenção multiprofissional, a fim de garantir um manejo clínico mais específico, a melhor adesão do paciente e sua qualidade de vida.

Copyright©2022, Ana Paula Barbosa Nóbrega et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Citation: Ana Paula Barbosa Nóbrega, José Dilbery Oliveira da Silva, Wemerson Neves Matias, Ana Paula Oliveira da Silva, Maria do Carmo de Alustau Fernandes, Maria Cecília de Pontes Jordão Gayoso Gomes, Taciana Raquel Silva Sobreira, Giliara Carol Diniz Gomes de Luna. "Síndrome de mauriac: uma complicação rara do diabetes mellitus tipo 1 descompensado em adolescente – Relato de Caso", *International Journal of Development Research*, 12, (04), 55207-55211.

## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Mauriac (SM) é uma complicação rara de diabetes mellitus tipo 1 (DM1), cuja descrição clássica inclui deficiência de crescimento, puberdade tardia, hepatomegalia, características cushingoides, controle glicêmico inadequado de longa evolução. Em 1930, Leonard Pierre Mauriac descreveu essa síndrome pela primeira vez por meio de um caso de uma menina de 10 anos com diabetes mal controlado, associada à hepatomegalia, distensão abdominal

nanismo, face em forma de lua cheia, deposição de gordura em ombros e abdome, além de posteriores episódios de cetose e puberdade retardada. Devido a suas características essa síndrome também já foi denominada por nanismo diabético ou glicogenose secundária. (MANDELL; BERENBERG, 1974; LOMBARDO *et al*, 2019; PINTO *et al*, 2018).

A diabetes mellitus tipo 1 é causada pela destruição autoimune das células B dos ilhéus de Langerhans do pâncreas, comprometendo a capacidade total de produção de insulina, necessária para controlar os

níveis glicêmicos. É o tipo mais comum em crianças e adolescentes, sendo responsável por cerca de 90% dos casos de diabetes mellitus (DM) em crianças e adolescentes na maioria dos países desenvolvidos. Por dependem do uso de múltiplas doses de insulina diariamente, esses pacientes são mais propensos a desenvolver complicações consequentes à má adesão ao tratamento, como cetoacidose diabética (CAD) e a própria SM (RESURRECCIÓN *et al*, 2021; SIMIONATO *et al*, 2018). Apesar do aumento de casos relatados na literatura mundial nos últimos anos, a incidência exata da SM ainda não é bem definida. A maioria dos casos documentados ocorrem em crianças e adolescente, com igual proporção de sexo. Atualmente, essa síndrome é vista em casos excepcionais em que há abandono infantil, baixa adesão ao tratamento e/ou patologias associadas (ALHAJJAJ; ALJISHI 2021). A fisiopatologia da SM ainda não foi totalmente elucidada, mas acredita-se que seja multifatorial. A utilização inadequada de glicose nos tecidos parece estar associada à diminuição do fator de crescimento semelhante à insulina-1 (IGF-1) e dos níveis de hormônio do crescimento, além de hipersecretorismo e de resistência do receptor hormonal de insulina. Há acúmulo de glicose na forma de glicogênio no hepatócito, podendo causar hepatopatia glicogênica. Os níveis variáveis de insulina e a hiperglicemia levam ao aprisionamento da glicose no interior do hepatócito, onde é armazenada como glicogênio (LOAIZA; ARANGO; URREGO, 2021; KHOURY *et al*, 2018).

O quadro clínico da SM caracteriza-se por baixa estatura, face cushingóide ou face em lua cheia, protuberância abdominal, puberdade retardada, mobilidade articular limitada, pele cerosa rígida, função hepática desarranjada (com níveis elevados de transaminases), e hepatomegalia, sendo frequentemente associada à retinopatia e nefropatia. A hepatopatia do glicogênio pode ou não estar associada à SM, e estudos sugerem que possa haver alguma predisposição genética que altere a atividade do complexo enzimático glicogênio fosforilase (NAYAK *et al*, 2021; SUBEDI *et al*, 2021; YADAV *et al*, 2021). Atualmente essas manifestações são dificilmente encontradas, principalmente após o advento da insulina de intermediária e longa duração. A administração contínua de insulina parece ser a melhor escolha devido à possibilidade de melhoria do controle metabólico, evitando grandes variações da glicemia. Estudos revelaram que a terapia com bomba mostrou benefício no controle metabólico e nos níveis séricos de HbA1c. Com uma terapia adequada é possível extinguir os sinais clínicos da síndrome de Mauriac (KOCOVA; MILENKOVA *et al*, 2018). O objetivo deste artigo é relatar o caso de uma adolescente de 14 anos, portadora da SM, diagnosticada com DM1 desde os 7 anos, com histórico de internações recorrentes por dor abdominal e descompensação glicêmica.

**Descrição do Caso:** B.T.S, 14 anos, portadora de DM1 desde os 7 anos, é admitida no eixo vermelho no Hospital Universitário Júlio Bandeira (HUJB) no dia 08 de agosto de 2021, com queixas de dor epigástrica de moderada intensidade (9/10), sem irradiação, há cerca de 1 mês, associada a episódios de diarreia (> 5 episódios/ dia) não sanguinolenta e sem muco, além de mal-estar, náuseas, vômitos (> 3 episódios/ dia) e hiperglicemia. Nega febre ou sintomas respiratórios. Traz consigo exame de endoscopia realizado há 4 dias antes da internação, com resultado de pangastrite enantemática moderada e duodenite inespecífica, com pesquisa de *Helicobacter pylori* negativa. Paciente faz uso de insulinoaterapia (Aspart – 12UI antes do café, 12UI antes do almoço, 14UI antes do jantar - e Lantus – 36UI em jejum), em acompanhamento regular com endocrinologista. Possui histórico de 4 internações anteriores neste mesmo ano (1 em maio, 2 em junho e 1 em julho), devido a complicações da diabetes descompensada, associadas, na maioria das vezes, a dor abdominal aguda. Na primeira internação registrada, há relato de amenorreia há 3 meses, persistente nas internações subsequentes, com ciclos irregulares prévios. À avaliação clínica nutricional, a paciente apresenta eutrofia e baixa estatura para a idade, de acordo com as curvas de crescimento da OMS índice de massa corpórea (IMC) por idade e estatura por idade, respectivamente. A ingesta alimentar, anterior à internação, foi considerada inadequada, sem controle de nutrientes, como os carboidratos, e sem adequação necessária à insulinoaterapia.

Advém de gestação de baixo risco, nascida a termo (37 semanas), parto cesariano, sem intercorrências no período neonatal. Aleitamento materno exclusivo até os 6 meses. Vacinação completa. Pais não consanguíneos. Desenvolvimento neuropsicomotor típico. Não há diagnóstico de deficiências, nem histórico de convulsões ou desmaios. Nega cirurgias ou alergias. Adolescente reside, com casal de tios, no município Poço de José de Moura, no estado da Paraíba, devido à impossibilidade de morar com a mãe, que reside em São Paulo. Genitor falecido há 7 anos. Habita em imóvel próprio, de alvenaria, 6 cômodos. Conta com serviços de energia elétrica, água encanada, saneamento básico, coleta regular de lixo e faz uso de água mineral. Ao exame de admissão paciente apresentava-se em regular estado geral, consciente, orientado, ativo, reativo, anictérico, acianótico, taquipneico, corado, desidratado, afebril, bem perfundido, pulsos cheios e simétricos, sem adenomegalias e presença de leve edema generalizado (+/4+). Sem alterações a ausculta de aparelho cardiovascular e respiratório. Abdômen de conformação normal, timpanismo abdominal conservado, piparote negativo, espaço de Traube livre, sinais de Murphy e Blumberg negativos, ruídos hidroaéreos normoativos. Presença de fígado palpável 2 cm do rebordo costal direito. Sem outras alterações significativas.

Os exames laboratoriais evidenciavam acidose metabólica com ânions GAP aumentado, associado à HbA1c elevada, presença de leucocitose com desvio a esquerda, trombocitose, presença de proteínas (3+) e glicose (3+) em sumário de urina, hiponatremia, aumento discreto de transaminases e Gama-GT. Os resultados dos exames dessa internação, bem como das anteriores, estão descritos na tabela abaixo (TABELA 1). Ultrasonografia de abdome, realizada na internação anterior, evidenciou aumento das dimensões hepáticas, sobretudo lobo direito, medindo cerca de 19 cm (VN: 15 cm), com superfície lisa e bordos finos, sem outras alterações significativas. Na internação atual, foi solicitado tomografia de abdome superior, que confirmou hepatomegalia homogênea, com aumento difuso das dimensões. Iniciada a antibioticoterapia com Ceftriaxona 1g, IV, de 12/12 horas e Metronidazol 500mg, IV, de 12/12 horas. Insulinoaterapia com Aspart, 12 UI, SC, imediatamente antes do café, 12 UI, SC, antes do almoço e 14 UI, SC, antes do jantar, com controle glicêmico a cada 1 hora. Paciente evoluiu com picos de hipoglicemia pós-prandial e difícil aceitação da dieta, mas com melhora do quadro álgico abdominal. Foi reajustada a insulinoaterapia (Aspart 8 UI, SC, antes do café, 8 UI, SC, antes do almoço e 10 UI, SC, antes do jantar) pela endocrinologista do serviço, e, após 5 dias de tratamento, paciente recebeu alta hospitalar para seguimento ambulatorial.

## DISCUSSÃO

A SM é uma forma rara de DM1 mal controlado, que acomete, sobretudo, crianças e adolescentes. Caracteriza-se principalmente pela tríade: descompensação glicêmica de longa duração, hepatomegalia com transaminases alteradas e retardo puberal, com atraso do crescimento. O caso descrito preenche, portanto, os critérios necessários ao diagnóstico de SM (LOMBARDO *et al*, 2019; PANDA *et al*, 2020). No decorrer de um ano, a paciente do presente caso passou por 5 internações hospitalares, após atendimento na emergência por complicações de DM1, associado a dor localizada em abdome superior. Na maioria dessas internações a descompensação glicêmica é predominante, com registros de hiperglicemia e elevados índices de hemoglobina glicada (HbA1c), em torno de 13%, além de episódios de cetoacidose diabética (CAD). A HbA1c é um exame laboratorial que pode ser utilizado no rastreamento, diagnóstico, seguimento, monitoração do tratamento e predição de complicações da doença. A correlação entre DM e a dosagem de HbA1c demonstra que, quando um indivíduo mantém os níveis desta acima de 7%, o risco das complicações decorrentes do avanço da doença aumenta. Uma dessas complicações é CAD, um distúrbio clínico-metabólico causado pela ausência parcial ou total de insulina, o que gera um estado hiperglicêmico agudo com graves consequências sistêmicas, como acidose metabólica e desidratação. (FORTE *et al*, 2019; RODRIGUES *et al*, 2021). A CAD corresponde a aproximadamente 4% a 9% dos casos de emergências hiperglicêmicas no mundo, com

Tabela 1. Principais resultados dos exames complementares realizados nas internações da paciente durante o ano de 2021

|  | Diagnóstico da internação   | Exames laboratoriais e de imagem solicitados na internação  |
|--|---|---|
| Internação do dia 07 de maio de 2021   | Diabetes mellitus insulino-dependente – com complicações especificadas (CID E10.8)        | <b>HbA1c:</b> 13,5% (VN: < 5,7%)/ <b>Glicemia(jejum):</b> 98 (VN: 70-99)<br><b>Hemograma:</b> leucócitos totais 14000 mm <sup>3</sup> (VN: 5.000-10.000); neutrófilos segmentados 10.500 mm <sup>3</sup> (VN: 1.800-7.500); plaquetas 263.000 mm <sup>3</sup> (VN: 150.000-450.000)<br><b>EAS:</b> ligeiramente turvo (VN: límpido), esterase leucocitária + (VN: negativa), glicose 3+ (VN: negativo); corpos cetônicos + (VN: negativo); numerosas hemácias/campo (VN: < 2/ campo); numerosos leucócitos/campo (VN: < 7/campo).<br><b>Outros:</b> PCR13,7 mg/L (VN: 0-5)  |
| Internação do dia 13 de junho de 2021  | Diabetes mellitus insulino-dependente – com outras complicações especificadas (CID E10.6) | <b>Hemograma:</b> leucócitos totais 14900 mm <sup>3</sup> (VN: 5.000-10.000); neutrófilos segmentados 11.026 mm <sup>3</sup> (VN: 1.800-7.500); neutrófilos bastões 149 (VN: 0-800); plaquetas 283.000 mm <sup>3</sup> (VN: 150.000-450.000)<br><b>EAS:</b> ligeiramente turvo (VN: límpido), traços de proteína (VN: negativo), glicose 3+ (VN: negativo); traços de corpos cetônicos (VN: negativo)<br><b>Função Hepática:</b> ALT 20 U/L (VN: ≤ 41); AST 17 U/L (VN: ≤ 33)<br><b>USG de abdome total e pelve:</b> exame sem alterações ultrassonográficas significativas<br><b>Outros:</b> PCR 4,7 mg/L (VN: 0-5)  |
| Internação do dia 30 de junho de 2021  | Diabetes mellitus insulino-dependente – com cetoacidose (CID E10.1)                       | <b>HbA1c:</b> 13,0% (VN: menor que 5,7%)/ <b>Beta-HCG:</b> Não reagente/<br><b>Hemograma:</b> leucócitos totais 42.900 mm <sup>3</sup> (VN: 5.000-10.000); neutrófilos segmentados 31.317 mm <sup>3</sup> (VN: 1.800-7.500); neutrófilos bastões 4.719 (VN: 0-800); plaquetas 569.000 mm <sup>3</sup> (VN: 150.000-450.000)<br><b>EAS:</b> ligeiramente turvo (VN: límpido), proteína 2+ (VN: negativo), glicose 3+ (VN: negativo); corpos cetônicos 3+ (VN: negativo); presença moderada de células leveduriformes e rara de cilindro granuloso.<br><b>Sorologias:</b> HBsAg não reagente/ Anti-HBs quantitativo 9,8mUI/ml (VN: reagente se ≥ 10,00)/Anti-HCV não reagente/ Anti-HIV Elisa II não reagente/ VDRL não reagente<br><b>Outros:</b> Tiroxina T4 livre 1,06 ng/dL (VN: 0,70-1,48)/ Prolactina 8,25 ng/ml (VN: 2,8-29,2)/ Albumina 4,1 g/dL (VN: 3,5-5,7)/ PCR 10,3 mg/L (VN: 0-5)   |
| Internação do dia 20 de julho de 2021  | Dor localizada em abdome superior (CID R10.1)   | <b>Hemograma:</b> leucócitos totais 10.500 mm <sup>3</sup> (VN: 5.000-10.000); neutrófilos segmentados 7.560 mm <sup>3</sup> (VN: 1.800-7.500); plaquetas 389.000 mm <sup>3</sup> (VN: 150.000-450.000).<br><b>Função Hepática:</b> ALT 85 U/L (VN: ≤ 41)/ AST 30 U/L (VN: ≤ 33)/ BT 0,2 mg/dl (VN: 0,3-1,2)/ BD 0,1 mg/dl (VN: ≤ 0,4)/ BI 0,1 (VN: ≤ 0,8)/ Albumina 4,2 g/dL (VN: 3,5-5,7)/ TAP11,7 segundos (VN: 10-14)/ Atividade 104,3% (VN: > 70%)/ INR 0,98 (VN: até 1,2)/ TTPA 20,8 segundos (VN: 30-43)/ Relação 0,76<br><b>USG de abdome total:</b> fígado de dimensões aumentadas (lobo direito medindo cerca de 19 cm), com superfície lisa e bordos finos. Parênquima normorrefringente com ecotextura homogênea, sem processos expansivos detectáveis. Ausência de dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas.<br><b>Sorologias:</b> HBsAg não reagente/ Anti-HBs quantitativo 9,8mUI/ml (VN: reagente se ≥ 10,00)/Anti-HCV não reagente/ Anti-HIV Elisa II não reagente/ VDRL não reagente<br><b>Outros:</b> PCR 4 mg/L (VN: 0-5mg/L)  |
| Internação do dia 08 de agosto de 2021 | Diabetes mellitus insulino-dependente – com cetoacidose (CID E10.1)                       | <b>HbA1c:</b> 12,6% (VN: menor que 5,7%)<br><b>Gasometria Arterial:</b> pH 6,77 (VN: 7,35-7,45); pCO <sub>2</sub> 18,5 mmHg (VN: 35-45); pO <sub>2</sub> 155 (VN: 80-100); HCO <sub>3</sub> 6,0 mmol/L (VN: 22-26); ânion GAP 35,2 mmol/L (VN: +3 até +12)<br><b>Hemograma:</b> leucócitos totais 31.850 mm <sup>3</sup> (VN: 5.000-10.000); neutrófilos metamielócitos 637 (VN: 0,0); neutrófilos bastões 955,5 (VN: 0,0); neutrófilos segmentados 23.250 mm <sup>3</sup> (VN: 1.800-7.500); plaquetas 615.000 mm <sup>3</sup> (VN: 150.000-450.000).<br><b>Função Hepática:</b> ALT 70 U/L (VN: ≤ 41)/ AST 90 U/L (VN: ≤ 33)/ BT 0,2 mg/dl (VN: 0,3-1,2)/ BD 0,1 mg/dl (VN: ≤ 0,4)/ BI 0,1 (VN: ≤ 0,8)/ Gama-GT 118 U/L (VN: < 38)/ FA 317 (VN: até 645)/ LDH 239 U/L (VN: 120-460 U/L)/ Proteínas totais 6,1 g/dL (VN: 5,7-8,0)/Albumina 4,1 g/dL (VN: 3,5-5,7)/ Globulina 2,0 g/dL (VN: 1,8-4,4)/ TAP10,3 segundos (VN: 10-14)/ Atividade 150% (VN: > 70%)/ INR 0,84 (VN: até 1,2)/ TTPA 22 segundos (VN: 30-43)/ Relação 0,8<br><b>TC de abdome total:</b> fígado com dimensões aumentadas difusamente (hepatomegalia homogênea)<br><b>Outros:</b> PCR 10,3 mg/L (VN: 0-5mg/L)/ Ureia 28 mg/dL (VN: 10-50)/ Creatinina 0,84 mg/dL (VN: 0,4-0,72) |

Fonte: elaboração própria (PCR: proteína C reativa; HbA1c: hemoglobina glicada; EAS: elementos anormais do sedimento/ sumário de urina; HBsAg: antígeno de superfície do vírus da hepatite B; anti-HBs: anticorpos de antígeno de superfície de vírus da hepatite B; anti-HCV: anticorpos do vírus da hepatite C; anti-HIV: anticorpos do vírus da imunodeficiência humana; VDRL: *Veneral Disease Research Laboratory*; BT: bilirrubina total; BD: bilirrubina direta; BI: bilirrubina indireta; TAP: tempo de atividade de protrombina; INR: *internationalnormalizedratio*; TTPA: tempo de tromboplastina parcial ativada; LDH: lactato desidrogenase; Gama-GT: gama glutamil transferase; FA: fosfatase alcalina)

elevado índice de hospitalizações, e é a principal causa de óbitos nos pacientes diagnosticados com DM1 abaixo de 30 anos nos países em desenvolvimento, como o Brasil. Pacientes com DM1 são mais propensos ao desenvolvimento dessa complicação, devido ao uso de múltiplas doses de insulina diariamente, o que requer maior adesão do paciente ao tratamento (PEREIRA; DA SILVA, 2020; RODRIGUES *et al*, 2021). Dentre os fatores que contribuem para a baixa adesão à terapia medicamentosa da DM1 estão os esquemas de múltiplas doses de insulina, e o esquecimento da administração de alguma dose. Entretanto, conhecer as necessidades sociais e psicossociais do paciente é imprescindível para combater esse problema. O impacto emocional na família, decorrente da identificação da DM na infância, faz com que, muitas vezes, haja uma negação em relação ao diagnóstico e objeção ao tratamento (SIMIONATO *et al*, 2018; VARGAS *et al*, 2020). Além disso, devido às singularidades, limitações e novas responsabilidades que envolvem o período de transição da adolescência, estudos mostram que esse grupo é o que possui maior dificuldade de adesão ao tratamento, ficando, portanto, mais suscetível aos agravos da DM1.

As falhas no autocuidado, como dieta inadequada, monitoração irregular da glicemia, ou erros relacionados à aplicação da insulina, podem ocasionar não apenas o descontrole glicêmico, mas também ao isolamento social e má relação com os pais (RESURRECCIÓN *et al*, 2021; VARGAS *et al*, 2020). Baseado nisso, e ao verificar o histórico psicossocial na anamnese, é provável que haja uma problemática familiar que influencie indiretamente à baixa adesão da paciente ao tratamento. Essa questão pode estar relacionada tanto à perda do pai e do irmão precocemente na infância, quanto à impossibilidade de moradia e convívio com a mãe em sua cidade natal. Quanto à hepatomegalia, característica da SM, essa condição ocorre, predominantemente, por infiltração de glicogênio no hepatócito. Esse acúmulo é ocasionado pela hiperglicemia secundária ao descontrole glicêmico. O fígado utiliza o transportador de glicose GLUT-2 para transportar glicose dentro dos hepatócitos, sem depender dos níveis de insulina sanguínea. A glicose, portanto, passa passivamente para o hepatócito durante períodos prolongados de hiperglicemia. O uso da insulino terapia em doses supra fisiológicas leva à conversão da glicose aprisionada no hepatócito em glicogênio. O resultado é hepatomegalia

com função hepática sintética preservada, na maioria dos casos (HAFAR *et al*, 2021; PATITA *et al*, 2019). Soma-se ainda a isso, o fato de na DM1 haver maior dificuldade de eliminação de glicose pelo fígado, haja vista que as enzimas responsáveis pela fixação da glicose nas células, em especial as hexoquinases e as glucoquinases, estão reduzidas nessa doença. Vale salientar, entretanto, que o achado de glicogenose hepática não é patognomônico da SM, e pode estar presente em qualquer quadro de DM não controlada (KHOURY *et al*, 2018; NAYAK *et al*, 2021). A apresentação clínica da glicogenose hepática não é específica e, portanto, a suspeita deve ser levantada na presença de desconforto abdominal no quadrante superior direito, associado à saciedade precoce, náuseas e vômitos. Além da hepatomegalia dolorosa ao exame físico, sem evidência de esplenomegalia, os testes de função hepática (AST, ALT, Gama-GT e FA) normalmente encontram-se muito elevados, por isso a importância de descartar outras etiologias de hepatopatias. A biópsia é o exame de escolha para confirmação, mas só está indicada em casos mais graves em que o diagnóstico não está bem estabelecido. Essa condição geralmente regride após controle glicêmico rígido, e não há relato na literatura de casos de progressão para doença hepática em estágio terminal (HAFAR *et al*, 2021; KHOURY *et al*, 2018). No caso descrito, a adolescente apresentou dor abdominal, principalmente em quadrante superior, sendo inclusive esse sintoma recorrente nas internações anteriores. Os últimos exames de ALT, AST e Gama-GT mostraram-se significativamente alterados, além dos exames de imagem de abdome total (ultrassonografia e tomografia computadorizada) que confirmaram hepatomegalia homogênea. A função sintética do fígado estava aparentemente preservada, devido à normalidade nos parâmetros de albumina e tempo de tromboplastina, e foram descartadas outras etiologias relacionadas a doenças hepáticas. Essas características corroboram para provável presença de glicogenose hepática na paciente, entretanto essa condição apenas poderia ser confirmada com a realização da biópsia hepática, que não foi necessária no caso da paciente. Outro parâmetro laboratorial relevante é a persistência de leucocitose com desvio a esquerda na maioria das internações, o que sugere a associação de uma provável etiologia infecciosa com a descompensação glicêmica. Sabe-se que a associação entre DM e infecção é muito comum na literatura. Distúrbios do sistema imunológico, em conjunto com um quadro de hiperglicemia, aumentam o risco de infecções e sua gravidade em pacientes pediátricos diabéticos. A presença de quadro infeccioso, por sua vez, eleva a glicemia, aumentando o risco de descompensação (CALLIARI; ALMEIDA; NORONHA, 2020).

O retardo do desenvolvimento puberal, associado a atraso do crescimento, pode ser evidenciado no caso descrito tanto pela curva de crescimento, que apresentou baixa estatura para idade ( $-3 \leq$  escore  $z$  e  $< -2$ ), persistente nos últimos 7 anos, quanto pelo relato de atraso menstrual há cerca de 6 meses. Foi iniciada a investigação da amenorreia secundária durante a terceira internação, com exames de Beta-HCG, prolactina e T4 livre, sem alterações. Essa manifestação clínica também é característica da SM, e possui estreita relação com o controle glicêmico. A interferência do DM1 na estatura final tem sido sugerida em vários estudos na literatura. Paulino e colaboradores (2006) concluíram, em seu estudo sobre crescimento e composição corporal de crianças portadoras de DM1, que esse grupo apresentou perda significativa dos parâmetros de estatura quando comparado aos dados do início da doença. Esses pacientes eram ainda bem mais baixos que os controles (CONSTANTINO *et al*, 2010; PAULINO *et al*, 2006). Uma das teorias que justifica essa relação é que o inadequado controle glicêmico resultaria na hipersecreção de hormônio do crescimento (GH), com consequente redução dos níveis circulantes de fator de crescimento semelhante à insulina tipo 1 (IGF-1), substância essencial para o crescimento e GH-dependente. É importante ressaltar que o déficit de crescimento físico na SM não é acompanhado por retardo no desenvolvimento neurológico ou psíquico, bem como o índice de massa corporal é normal, o que também foi observado na paciente (SCHNEIDER *et al*, 2011; CONSTANTINO *et al*, 2010). O tratamento da SM requer um controle insulínico altamente rígido, inicialmente cauteloso, com ajustes da dosagem ao longo da terapêutica e monitorização constante

dos padrões glicêmicos. Atualmente, o uso da infusão contínua por bomba de insulina é a melhor opção para esse controle, uma vez que, por ser mais fisiológico, esse método proporciona um melhor controle glicêmico, menos riscos de hipoglicemia, maior aceitação pelo paciente e, consequentemente, melhoria da qualidade de vida desses pacientes (KOCOVA; MILENKOVA, 2018; SIMIONATO *et al*, 2018). Infelizmente, após as altas hospitalares, a paciente não realizou o seguimento ambulatorial necessário para o controle glicêmico, o que justifica o elevado índice de internações subsequentes em curto período de tempo. Além disso, devido a questões socioeconômicas, não foi possível implantar o esquema de insulino terapia por bomba de infusão, sendo este ainda pouco acessível financeiramente.

## CONCLUSÃO

A síndrome de Mauriac é uma manifestação clínica tardia consequente ao inadequado controle glicêmico em pacientes portadores de DM1, principalmente crianças e adolescentes. Foi relatado o caso de uma paciente com histórico de internações recorrentes, em curto período de tempo, por hiperglicemia e consequências da descompensação glicêmica em longo prazo. Durante essas internações hospitalares, foi levantada como hipótese diagnóstica a SM, devido a sua tríade clássica manifesta na paciente. Apesar de ser uma condição atualmente rara, devido, principalmente, à evolução no manejo da insulino terapia, com possibilidades de uso de bombas de infusão contínua, é de vital importância conhecer a existência desta síndrome. A identificação precocemente de suas características, bem como a busca ativa dos sistemas comprometidos, tornam-se cruciais para a instauração do tratamento mais adequado, com o objetivo de prevenir a progressão da doença, reduzir os custos de internações posteriores, e garantir uma melhor qualidade de vida aos pacientes. Vale salientar ainda a necessidade da atuação conjunta de diferentes profissionais no manejo da DM1, associada a SM, a fim de possibilitar uma abordagem integral em saúde, com compreensão das questões biomédicas, psicossociais e econômicas envolvidas.

## REFERÊNCIAS

- ALHAJJAJ, A.; ALJISHI, F. Mauriac Syndrome Still Exists in Poorly Controlled Type 1 Diabetes: A Report of Two Cases and Literature Review. *Cureus*, v. 13, n. 4, p. 39-46, 2021.
- CALLIARI, L.; ALMEIDA, F.; NORONHA, R. Infecções na criança com diabetes. *Jornal de Pediatria*, v. 96, p. 39-46, 2020.
- CONSTANTINO, C. *et al*. Síndrome de Mauriac: uma apresentação rara de uma doença mais comum. *Nascer e Crescer*, v. 4, n. 19, p. 278-281, 2010.
- FORTE, L. *et al*. Hemoglobina glicada A1c no diabetes. *Revista de Medicina da UFC*, v. 59, n. 1, p. 79-80, 2019.
- HAFFAR, S. *et al*. Liver chemistries in glycogenic liver pathology associated with type 1 diabetes mellitus: A systematic review and pooled analysis. *Liver International*, v. 41, n. 7, p. 1545-1555, 2021.
- KHOURY, J. *et al*. Glycogenic liver pathology. *Hepatobiliary & Pancreatic Diseases International*, v. 17, n. 2, p. 113-118, 2018.
- KOCOVA, M.; MILENKOVA, L. Olds syndrome – new approach: Mauriac syndrome treated with continuous insulin delivery. *SAGE open medical case reports*, v. 6, p. 1-4, 2018.
- LOMBARDO, F. *et al*. Hepatomegaly and type 1 diabetes: a clinical case of Mauriac's syndrome. *Italian journal of pediatrics*, v. 45, n. 1, p. 1-6, 2019.
- MANDELL, F.; BERENBERG, W. The mauriac syndrome. *American Journal of Diseases of Children*, v. 127, n. 6, p. 900-902, 1974.
- NAYAK, S. *et al*. Mauriac syndrome: a rare cause of massive hepatomegaly. *International Journal of Diabetes in Developing Countries*, p. 1-3, 2021.
- PANDA, P.; SHARAWAT, I. Mauriac syndrome in a young child with diabetes. *Indian pediatrics*, v. 57, n. 4, p. 379, 2020.
- PATITA, M. *et al*. Mauriac syndrome: a rare hepatic glycogenosis in poorly controlled type 1 diabetes. *GE-Portuguese Journal of Gastroenterology*, v. 26, n. 5, p. 370-374, 2019.

- PAULINO, M. *et al.* Crescimento e composição corporal de crianças com diabetes mellitus tipo 1. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia*, v. 50, p. 490-498, 2006.
- PEREIRA, M.; DA SILVA LIMA, U. Diabetes mellitus tipo 1 em primodescompensação por cetoacidose diabética: um relato de caso. *Revista Thêma et Scientia*, v. 10, n. 1, p. 266-275, 2020.
- PINTO, M. *et al.* Mauriac syndrome: a rare complication of type 1 diabetes mellitus. *European journal of case reports in internal medicine*, v. 5, n. 12, p. 1-3, 2018.
- RESURRECCIÓN, D. *et al.* Psychotherapeutic Intervention to Improve Psychological Adjustment in Type 1 Diabetes: A Systematic Review. *International journal of environmental research and public health*, v. 18, n. 20, p. 1-12, 2021.
- RODRIGUES, K. *et al.* Reconhecendo os principais sinais e sintomas da cetoacidose diabética: uma revisão integrativa. *Research, Society and Development*, v. 10, n. 12, p. 1-10, 2021.
- SCHNEIDER, H. *et al.* Prediction of incident diabetes mellitus by baseline IGF1 levels. *European Journal of Endocrinology*, v. 164, p. 223-229, 2011.
- SIMIONATO, R. *et al.* Adesão ao tratamento de adolescentes com diabetes mellitus tipo 1. *Ciência & Saúde*, v. 11, n. 3, p. 184-189, 2018.
- SUBEDI, A. *et al.* Persistent lactic acidosis in the Mauriac syndrome in type 1 diabetes mellitus. *Baylor University Medical Center Proceedings*, v. 34, n. 3, p. 382-383, 2021.
- VARGAS, D. *et al.* Um olhar psicanalítico sobre crianças e adolescentes com diabetes Mellitus tipo 1 e seus familiares. *Revista Psicologia e Saúde*, v. 12, n. 1, p. 87-100, 2020.

\*\*\*\*\*