

SÍNDROME DE MAURIAC

A propósito de um caso clínico

ALBERTO ROSA, JÁCOME ARMAS, MANUELA RIBEIRO, DUARTE SOARES

Serviço de Medicina. Consulta de Diabetes. Hospital de Angra do Heroísmo. Açores

RESUMO

A Síndrome de Mauriac é uma situação rara no diabético desde que foi introduzida a insulina de acção prolongada. Relata-se o caso de um doente de 14 anos e 10 meses de idade, diabético desde os 7 anos, internado para estudo. Na sua história colhiam-se frequentes episódios de cetose e de hipoglicémia. O seu regime dietético era carenciado e o doente não fazia as adequadas variações da dose de insulina. À data do internamento apresentava cetose e piorreia; a sua estatura era baixa (140 cm); facies arredondado; abdómen procidente. Não exibia pêlos púbicos nem axilares. Palpava-se um fígado mole 6 cm abaixo do rebordo costal direito. A glicémia em jejum era de 380 mg/100 ml. A urina revelou 4+ de açúcar e 1+ de acetona. A SGOT era de 120 u. e a SGPT de 74 u. A idade óssea foi calculada de 10-12 anos. Não se encontraram anormalidades no exame fundoscópico. Após um período de satisfatório controlo da dieta e da insulina administrada surgiram pêlos púbicos e axilares; a hepatomegália regrediu completamente; a SGOT e a SGPT eram normais; a GH de 2,3 ng/ml e o Cortisol plasmático estava elevado para 527 ng/ml.

SUMMARY

Mauriac syndrome — Case report

The Mauriac syndrome is a rare disease in juvenile diabetes since appearance of slow-acting insulin. This communication reports the case of a boy of 14 years and 10 months of age, diabetic since the age of 7 years, admitted for study. He suffered very frequent ketotic and hypoglycemic attacks. He had an inadequate dietary control and inaccurate regulation of insulin dosage. The patient presented ketosis and pyorrhea. He was short (140 cm) and had a *doll face*. The abdomen was protuberant and he had no pubic or axillary hair. An enlarged tender liver was palpable 6 cm below the right costal margin. The fasting blood sugar level was 380 mg/100 ml. The urine had 4+ glucose and 1+ acetone. The SGOT value was 120 u; SGPT 74 u. His bone age was estimated at 10-12 years. There were no fundoscopic abnormalities. After a period of satisfactory insulin therapy and dietary control axillary and pubic hair were developed; the liver was not enlarged; SGOT and SGPT levels were normal; growth hormone was 2,3 ng/ml and high level of plasma cortisol (527 ng/ml) was demonstrated.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Mauriac (SM), descrita em crianças diabéticas como uma associação de hepatomegália, paragem do crescimento, atraso da puberdade e obesidade do tronco e da face,^{1, 2} foi mais frequentemente relatada nos primeiros anos da insulino-terapia, antes do aparecimento das primeiras insulinas de acção prolongada. Contudo Nobécourt, em 1922, descreveu o atraso de crescimento numa criança diabética.

Se bem que a hepatomegália e a pequena estatura, isoladamente, sejam relativamente frequentes em diabéticos mal controlados,^{3, 4} o quadro clínico bem caracterizado da SM é visto apenas excepcionalmente, desde que se generalizaram os esquemas dietéticos e de insulino-terapia adequados. A base etiopatogénica da SM parece radicar-se na carência de insulina associada a uma restrição de hidratos de carbono que determinam um estado de instabilidade metabólica quase permanente, expresso na cetose que, com frequência, complica a diabetes nestes doentes. Durante os períodos de cetose ocorre um aumento da secreção de corticosteróides pelas suprarrenais.^{5, 7} Esta excessiva e repetida produção de esteróides explicaria o aspecto Cushingóide destes doentes e, em parte, a existência de hepatomegália. Contudo, só raramente

se têm encontrado níveis de cortisol plasmático elevados.^{6, 8} Por outro lado a hormona de crescimento (GH) não parece ser directamente responsável pelo atraso do crescimento. Níveis elevados de GH são encontrados em crianças diabéticas mal controladas,^{8, 9} embora Theodoris et al tenham obtido resultados diferentes.^{10, 11} O balanço calórico negativo determina um aumento da secreção de GH. Esta hormona parece promover a síntese hepática de somatomedina sempre que a alimentação seja adequada.⁹ O excesso de cortisol poderá inibir a acção da somatomedina sobre o crescimento da cartilagem.⁶ Crê-se que a insulina estimula o crescimento através da somatomedina. As perturbações do crescimento em diabéticos insulino-dependentes mal controlados poderão resultar de uma deficiente actividade da somatomedina circulante e/ou de uma preponderância dos factores inibidores da somatomedina.¹² O controlo da diabetes seria apenas uma das componentes do mecanismo de regulação da actividade da somatomedina nos diabéticos.

No entanto, Jivani e Rayner¹³ concluíram que o controlo da diabetes não tivera efeito sobre o crescimento nos casos por eles estudados.

Regra geral a SM regride na sua totalidade, em tempo variável, obtido o bom controlo da diabetes.

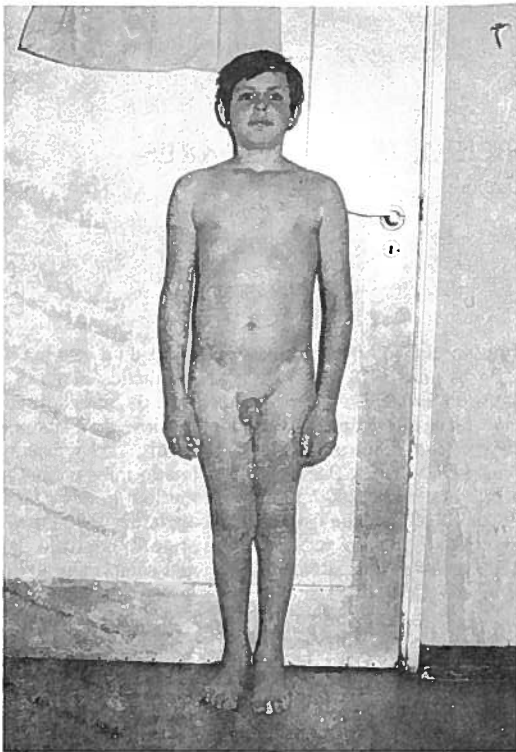


Figura 1: Jovem de 14 anos com síndrome de Mauriac. Note-se a baixa estatura, a prociência do abdômen e o facies característico.

CASO CLÍNICO

Em 9-10-85 foi internado no Serviço de Medicina do Hospital de Angra do Heroísmo (HAH) o doente do sexo masculino M.M., de 14 anos e 10 meses de idade. Nesta data apresentava cetose e piorreia, glicémia de 380 mg/100 ml, glicosúria ++++ e cetonúria +. Tinha baixa estatura (140 cm, << P5), abdômen prociência, facies arredondada e membros inferiores desproporcionalmente adelgaçados (Fig. 1). Não exibia pêlos púbicos nem axilares. O fígado era mole, palpável 6 cm abaixo do rebordo costal direito.

Diabético desde os 7 anos, auto-injectava-se com insulina semilenta duas vezes por dia. Não fazia variações da dose e omitia, não raramente, a primeira ou a última injeção do dia. A sua ração calórica diária rondava as 2200 Cal. a que correspondiam em média cerca de 61 % de H. Carbono, 25 % de lípidos e 14 % de proteínas. Não ingeria bebidas alcoólicas. A história clínica fornecia frequentes episódios de cetose e de hipoglicémia e contava dezasseis internamentos delas decorrentes. A condição económica do agregado familiar era débil. O aproveitamento escolar fora mau. Não havia história familiar de diabetes. Existia uma relação familiar conflituosa. A altura do pai era de 1,68 m e a da mãe de 1,51 m. Os irmãos, de 17 e 29 anos, mediam 1,70 m. Os exames efectuados revelaram: g.v. 3800000; g.b. 7000, N. 51 %, L. 45 %, E. 4 %; Hb. 11,4; Creatinémia 1,46; SGPT 74; SGOT 120; Bil. total 1 mg %; F. Alc. 51; TP 100 %; RX tórax normal; RX crâneo normal; ECG normal; exame dos F.O. normal; idade óssea correspondente a 10-12 anos. Após uma semana de internamento o fígado estava reduzido em cerca de 2 cm. Recomendou-se-lhe uma dieta livre em hidratos de carbono e o recurso a proteínas vegetais e às proteínas animais mais acessíveis. Manteve-se a insulina de acção intermédia instruindo-se o doente na variação das

doses de acordo com o perfil glicosúrico e no recurso à insulina rápida em casos de cetose.

Oito meses mais tarde podemos observá-lo. Melhorara o seu controlo ainda que cometesse alguns erros na variação diária das doses de insulina. Recorrera à insulina rápida em raras situações de cetose. A hepatomegalia regredira completamente. Eram visíveis alguns pêlos púbicos e axilares. A estatura não se modificara.

Dispondo só então o HAH de apoio laboratorial para determinações hormonais, obtiveram-se valores normais de GH, ACTH, TSH, T3, FT4, e Testosterona. O cortisol plasmático era de 527 (N=70-250). A SGOT era de 25 e a SGPT de 28.

DISCUSSÃO

O diagnóstico de SM parece não oferecer dúvidas. O reduzido valor da GH (2,3 ng/ml) pode explicar-se pela melhoria do controlo metabólico e é concordante com a clínica. Níveis elevados de Cortisol plasmático raramente têm sido encontrados, não se detectando no caso presente sintomas de hipoglicémia nocturna. Admitindo um controlo deficiente da diabetes dever-se-ia esperar um valor mais elevado da GH bem como a persistência de hepatomegalia.

Estranha-se a ausência de alterações retinianas, dada a frequência da retinopatia e a sua precocidade nos diabéticos de tipo juvenil.

AGRADECIMENTO

À Sociedade Protectora dos Diabéticos de Portugal, na pessoa do seu director Dr. Sá Marques, pelo apoio e facilidades na pesquisa bibliográfica. Aos Drs. Pedro Eurico Lisboa e Manuel Sá Marques pelo estímulo recebido.

BIBLIOGRAFIA

1. MAURIAC, P.: Retouche au tableau clinique du diabète. *Mas-son*, 1952; 67-79.
2. SÁ MARQUES, M. M.: A propósito do Síndrome de Mauriac. *Jornal Médico*, 1965; LV III (1185): 259-261.
3. MARBLE, A.; WHITE P.; BOGGS, K. SMITH, R. M.: Enlargement of the liver in diabetic children. *Arch. Int. Med.*, 1938; 62: 740.
4. GOODMAN, J. I.: Hepatomegaly and diabetes mellitus. *American Medicine Ass.*, 1953; 39: 1077-1087.
5. GUEST, G. M.: The Mauriac Syndrome, dwarfism, hepatomegaly and obesity with juvenile diabetes mellitus. *Diabetes*, 1953; 2: 415-417.
6. DORCHY, D.; VAN VLIET, G.; TOUSSAINT, D.; KETELBANT-BALASSE, P.; LOEB, H.: Mauriac Syndrome: Three cases with retinal angyofluorescein study. *Diabetes and Metabolism (PARIS)*, 1979; 3: 195-200.
7. MANDELL, F.; BERENBREG, W.: The Mauriac Syndrome. *Am. J. Dis. Chil.*, 1974; vol. 127.
8. NAJJAR, S.; AYASH, M. A.: The Mauriac Syndrome. *Clinical Pediatrics*, 1973; vol. 13, 9: 723-725.
9. DILLON, R. S.: Handbook of endocrinology. Diagnosis and Management of endocrine and metabolic disorders, 2nd Ed., Lea & Febiger Philadelphia, 1980; 233-237.
10. THEODORIDIS, C. G.; CHANCE, G. W.; BROWN, G. A.; WILLIAMS, J. W.: Plasma Insulin and growth hormone levels in untreated diabetic children. *Archives of disease in childhood*, 1970; 45: 70.

11. THEODORIDIS, C. G.; CHANCE, G. W.; RUDD, B. T.; BROWN, G. A.: Growth hormone response to oral glucose load in untreated diabetic children. *Archives of disease in childhood*, 1971; 46: 245: 117.
12. WINTER, R. J.; PHILLIPS, L. S.; KLEIN, M. N.; TRAISSMAN, H. S.; GREEN, O. C.: Somatomedin activity and diabetic control in children with insulin-dependent diabetes. *Diabetes*, 1979; vol. 28: 952-953.
13. JIVANI, S. K. M.; RAYNER, P. H. W.: Does control influence the growth of diabetic children? *Archives of disease in childhood*, 1973; 48: 109.
14. CRAIG, O.: *Childhood diabetes and its management*, 2nd Ed. 1981, Butterworth & Co. (publishers) Ltd.

Pedido de separatas: Alberto Rosa
Serviço de Medicina
Hospital de Angra do Heroísmo
9700 Angra do Heroísmo
Açores. Portugal.