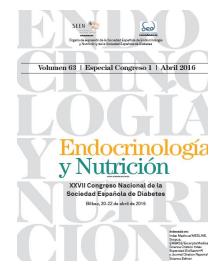




Endocrinología y Nutrición



P-125. - SÍNDROME DE MAURIAC: UNA COMPLICACIÓN OLVIDADA

M. Riestra Fernández, M. Diéguez Felechosa, B. Veiguela, L. Manjón, L. Suárez Gutiérrez, A. Meana y F. Casal

Hospital de Cabueñes, Gijón.

Resumen

Introducción: La glucogenosis hepática o síndrome de Mauriac es una complicación rara y reversible de la diabetes mellitus tipo 1 (DM1), descrita por primera vez en 1930. Se caracteriza por elevación de transaminasas y de los lípidos séricos, hepatomegalia, y mal control glucémico crónico en niños y adultos jóvenes. En niños además aparece retraso de crecimiento y de pubertad y características físicas cushingoides. Se debe al depósito de glucógeno hepático por un estado de hiperglucemia crónica, y es más frecuente en pacientes con antecedentes de múltiples cetoacidosis, siendo reversible con la mejoría del control de la DM.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente de 19 años, con diabetes mellitus tipo 1 de 9 años de evolución, con mal control metabólico crónico, y múltiples ingresos en cetoacidosis diabética en los últimos 3 años.

Resultados: En noviembre de 2015 la paciente ingresa por nuevo episodio de cetoacidosis diabética. Su control metabólico habitual era pésimo, con cifras de HbA1c que oscilaban entre 11,5-14%. Recibía tratamiento con régimen bolo-basal a 0,7 U/Kg peso. La paciente refería desde las 2 semanas previas astenia importante y molestias abdominales difusas, apareciendo vómitos alimenticios el día de su ingreso. A la exploración únicamente destacaba hepatomegalia dolorosa de 2 cm. No retraso del crecimiento. En la analítica al ingreso destacaba una alteración en las pruebas de función hepática, con GPT 56 U/L (4-41), GOT 51 U/L (4-35) además de un mal perfil lipídico, con niveles de triglicéridos 502 mg/dl (50-165) y colesterol total 271 mg/dl (125-240). Se realiza ecografía abdominal, que describe una hepatomegalia difusa de bordes lisos y ecogenicidad homogénea sin lesiones focales. La serología frente a causas infecciosas fue negativa, descartándose también hepatopatía autoinmune. Tras 3 semanas de tratamiento insulínico intensivo, y precisando aumento de dosis de insulina hasta 1,1 U/Kg, la analítica de control mostró mejoría del perfil lipídico (Tg 168, CT 268) y normalización de las pruebas de función hepática. A la exploración no se palpa hepatomegalia, aunque está pendiente de ecografía abdominal de control.

Conclusiones: En adolescentes y adultos jóvenes con mal control metabólico crónico, la glucogenosis hepática no debe ser olvidada como una posible complicación. Deben descartarse otras causas de hepatomegalia y daño hepático. La biopsia hepática no es obligatoria si se descartan otras causas diferentes a la hiperglucemia crónica, dada la reversibilidad de la patología.