

## SINDROME DE MAURIAC: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL INFANTIL DR. ROBERT REID CABRAL

\* Dra. Josefina García de Coén  
\*\* Dra. Ana Obdulia Castillo  
\*\* Dra. Yolanda A. Guzmán Báez  
\*\* Dr. Victorino García Santos  
\*\* Dra. Josefina Fernández Pantaleón

### INTRODUCCION

El Síndrome de Mauriac se presenta en niños diabéticos, caracterizándose por retraso del crecimiento, hepatomegalia, pubertad retardada y obesidad.<sup>1</sup>

Este Síndrome fue muy común en décadas pasadas; luego de la incorporación de las insulinas de acción intermedia y prolongada esta condición casi desapareció, siendo en la actualidad sumamente rara,<sup>2</sup> relacionándose cuando se presenta con una diabetes pobremente controlada.<sup>1-2-3-4-5</sup>

### MATERIAL Y METODO

Se revisaron los archivos del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, en especial los del Departamento de Endocrinología y Metabolismo, encontrando un total de 5

(\*) Médico pediatra. Jefe del Departamento de Metabolismo y Endocrinología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral y profesora de Pediatría Universidad Autónoma de Santo Domingo (UASD).

(\*\*) Médicos residentes de Pediatría Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Santo Domingo, R.D.

casos de pacientes diabéticos juveniles en los que se hizo el diagnóstico de Síndrome de Mauriac.

En estos pacientes se revisó: sexo, edad, edad al momento de diagnosticar la diabetes, antecedentes familiares de diabetes, número de internamientos en cetoacidosis, peso, talla y finalmente el destino del paciente.

El diagnóstico de la enfermedad se estableció por el hallazgo de los datos característicos del Síndrome de Mauriac: todos eran diabéticos mal controlados, con retraso del crecimiento, pubertad retardada, hepatomegalia y obesidad de predominio facial y abdominal.

### RESULTADOS

La edad de los pacientes osciló entre 11 y 18 años, predominando el sexo femenino (Tabla No. 1).

En uno de los casos se diagnosticó la diabetes antes de los 5 años para un 20%. En dos de los casos el diagnóstico de la diabetes se hizo entre 10 a 15 años (Tabla No. 2).

En todos los casos estuvieron presentes los datos característicos de la enfermedad. Hubo retraso pondero-estatural en un 100% de los casos (Tabla No. 3).

La Hepatomegalia estuvo presente en el 100% de los casos, lo mismo que la pubertad retardada.

Tabla No. 1

Grupos de Edades	SEXO	
	Masculino	Femenino
0 – 5 años		
5 – 10 años		
10 – 15 años		2
15 – 20 años	2	1

Tabla No. 2  
EDAD AL DIAGNOSTICAR LA DIABETES

Grupos de Edades	No. de Pacientes
0 – 5 años	1
5 – 10 años	2
10 – 15 años	2

Tabla No. 3

Edad Cronológica	Talla	Edad Estatural	Peso	Edad Ponderal
18 años	40 plg.	6 años y 2 meses	21 K.	5 años
11 años	51 plg.	8 años	21 K.	5 años
17 años	63 plg.	14 años	45 K.	14 años
13 años	50 plg.	7 años y 9 meses	30 K.	10 años
15 años	50 plg.	7 años y 9 meses	23 K.	7 años y 6 meses

En 3 de los casos (60%) se registró antecedente familiar de diabetes.

Los 5 pacientes tuvieron múltiples ingresos al hospital, siempre en cetoacidosis como consecuencia de la administración irregular de insulina.

Es importante hacer notar que uno de los pacientes experimentó curación completa de su cuadro (Síndrome de Mauriac) al presentársele tuberculosis y permanecer ingresada durante un año en un centro hospitalario; durante dicho ingreso se regularizó la administración de insulina y apareció la menarquia.

Uno de los 5 pacientes falleció. Este paciente vivía en medio de una dinámica familiar muy alterada (padre alcohólico, madre con Síndrome de Sheeham), no asistiendo a los chequeos periódicos, estuvo ingresada en múltiples ocasiones, siempre en cetoacidosis, presentando finalmente un cuadro de insuficiencia renal crónica irreversible.

#### DISCUSION Y COMENTARIOS

Nuestra casuística (sólo 5 pacientes) coincide con los escasos reportes mundiales sobre la baja incidencia del síndrome de Mauriac, el cual fue muy común en décadas pasadas, llegando Naguer a informar sobre 112 casos en

1942;<sup>2</sup> ya en nuestros días, tras la incorporación de la insulina (tanto intermedia como prolongada) al manejo de los pacientes diabéticos, esta patología constituye realmente una rareza; sin embargo, en países subdesarrollados como el nuestro con escasez de recursos, unido a un descuido por parte de los familiares,<sup>1</sup> el síndrome de Mauriac en pacientes diabéticos sigue siendo una entidad que aunque rara el médico pediatra debe tener presente.

Precisamente por el mal control de la diabetes todos nuestros pacientes tuvieron múltiples ingresos intrahospitalarios, siempre en cetoacidosis; dato este que coincide con los casos publicados anteriormente por Suárez y col.<sup>2</sup> y Lee Robert y col.<sup>3</sup>

Un dato relevante en el diagnóstico del síndrome de Mauriac es la Hepatomegalia, presente en el 100% de nuestros casos. La explicación más probable para la misma es una infiltración grasa; depósitos de glucógeno, degeneración hidrópica o combinación de estos fenómenos en el hígado.<sup>6</sup> Mauriac sostenía que esto se debía a un déficit exocrino del páncreas (especialmente lipasa).<sup>2</sup> Posteriormente Dragstedt sugirió la existencia de una hormona conservadora del metabolismo lipídico llamada "Factor lipocaico" cuya carencia produciría hiperlipidemia y esteatosis hepática.<sup>2</sup> Otros hablaron de factores lipotróficos.<sup>2</sup>

De todas estas teorías la más aceptada es la explicación del depósito de glucógeno, lípidos o ambos como consecuencia del mal control metabólico de la diabetes, avalado esto por la observación clínica de la regresión de la hepatomegalia cuando se instituye un régimen terapéutico adecuado.<sup>2</sup> Esto pudimos constatarlo en uno de nuestros pacientes en quien desapareció por completo la hepatomegalia tras un manejo adecuado; lo mismo fue reportado por Lee Robert y colaboradores,<sup>3</sup> quienes presentan un caso de una femenina de 17 años, la cual después de un manejo adecuado presentó remisión completa de su hepatomegalia. Otros autores como Rosenfeld R. y colaboradores<sup>7</sup> tuvieron la misma experiencia.

Otro de los signos capitales del Mauriac es el retraso del crecimiento, presente en nuestros 5 pacientes (100%), asociado con frecuencia a pubertad retardada.

Existen diferentes hipótesis para tratar de explicar el retraso del crecimiento. Mauriac lo atribuía a un trastorno de la función diencefalohipofisaria relacionándolo luego con una insulino-inestabilidad de estos pacientes. Otros autores como Lestrade y Mallins<sup>2</sup> lo atribuyen a un déficit proteico y a la malnutrición respectivamente. Duncan por el contrario incluye un déficit de somatotropina.

En vista de que en estos pacientes se ha reportado un aumento de la hormona del crecimiento en presencia de una disminución de somatomedina, algunos autores consideran que se debe a una incapacidad hepática. Otros autores,<sup>1</sup> sin embargo, consideran la posibilidad de que exista un factor inhibidor de la somatomedina responsable de la baja talla de estos pacientes.

La obesidad puede ser ligera a moderada con predominio abdominal y facial; también estuvo presente en nuestros pacientes. La distribución de la grasa ha llevado a algunos a plantear la presencia de un hipercortisolismo,<sup>2</sup> que contribuiría además al retraso del crecimiento y a la hepatomegalia.

El hecho de la rareza del síndrome a pesar de lo frecuente de la diabetes mal controlada llevó a Mauriac a plantear la posibilidad de cierto factor constitucional predispo-

nente de carácter genético o endocrino.<sup>2</sup>

Por último enfatizamos que el retraso del crecimiento y la hepatomegalia en un diabético deben alertar al médico sobre un pobre control de la enfermedad, aunque los padres aseguren lo contrario.

## RESUMEN

Se presentan 5 casos del Síndrome de Mauriac, caracterizado por la presencia de Hepatomegalia, retraso del crecimiento, pubertad retardada y obesidad en diabéticos juveniles. Se comentan las teorías patogénicas relacionadas con los signos principales y se señala la importancia del mal manejo como causa del mismo y la posible participación de un factor constitucional predisponente.

## BIBLIOGRAFIA

1. Denis D., Allan C. "Retinopatía Progresiva con control mejorado en enanismo diabético". "Síndrome de Mauriac". Diabetes Care 1981: 3 pág. 360.
2. Suárez R., Padrón R. "Síndrome de Mauriac". Revista Cubana de Pediatría 1976: 48 pág. 571.
3. Lee R., Hans O. "Student Growth and Hepatomegaly in Diabetes Mellitus". The Journal of Pediatrics 1977: 91 (1) pág. 82.
4. Lundbaek K., Christensen NJ, and Jensen VA: Diabetes, diabetic angiopathy and Growth hormone, Lancet 1970 (2) pág. 131.
5. Traisman, H. "Mauriac's Syndrome". A complication of poorly managed diabetes". Clin. Pediatr 1964 (3) pág. 520.
6. Kelly V. Vincent C. "Hepatomegalia en niños diabéticos". Practice of Pediatrics. Edit. W.F. Prior Company 1959: 3 (12), pag. 17.
7. Rosenfeld R., Spiegelblatt L. "False positive sweat test, Malnutrition and the Mauriac Syndrome". The Journal of Pediatrics 1979: 94 (2) pág. 240.