



P-144 - HEPATOPATÍA DE SÍNDROME MAURIAC: A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Moreno Tirado^a, P. González Lázaro^a, M.Z. Montero Benítez^a, P. Jiménez Torrecilla^a, J. Mascuñana Calle^a, F. del Val Zaballos^a, A. Lomas Meneses^a y R. Juárez Tosina^b

^aEndocrinología, Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Alcázar San Juan, España. ^bAnatomía patológica, Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Alcázar San Juan, España.

Resumen

Objetivos: Presentar el caso de hepatopatía del síndrome de Mauriac.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 34 años de edad, con antecedente personal de diabetes *mellitus* tipo 1 (DM1) desde los 9 años. Destaca muy mal control metabólico crónico a pesar de múltiples esquemas de insulina con complicaciones múltiples: nefropatía, retinopatía y neuropatía periférica. Ingresa en planta de hospitalización por cuadro de cetoacidosis diabética. Al ingreso HbA1c de 15,3%. Durante el ingreso tras tratamiento con insulina iv, mejoría de control glucémico. A los 9 días de ingreso, comienza con cuadro de edemas de los 4 miembros, distensión y dolor abdominal. A la exploración presentó una talla inferior a la esperada (150 cm), leve sobrepeso (59 kg) y gran hepatomegalia. Las pruebas de funcionamiento hepático mostraron un aumento de transaminasas (GOT 359 UI/L, GPT 210 UI/L) y fosfatasa alcalina (190 UI/L). Se descartó etiología viral y autoinmune. Se realizó una ecografía abdominal donde se evidencia una gran hepatomegalia homogénea hiperecogénica. Se decide realizar biopsia hepática percutánea, donde se evidenció un parénquima hepático con arquitectura conservada, con hepatocito con citoplasma amplio, claro, con membrana llamativa y algunos núcleos vacíos de aspecto glucogénico. Los citoplasmas muestran intensa tinción con ácido periódico de Schiff (PAS), pero negatividad para PAS-diastasa, confirmándose el depósito de glucógeno citoplasmático. Siendo el diagnóstico más probable la glucogénesis hepática secundaria a diabetes. El síndrome de Pierre Mauriac descrito en el año 1930, se caracteriza por retraso del crecimiento, apariencia cushingoide, hepatomegalia e hipertransaminasemia, en paciente con DM1 con descontrol crónico. La edad de presentación más habitual suele ser en la adolescencia, aunque han sido descritos casos tanto en niños como adultos. El diagnóstico de dicha hepatopatía requiere alta sospecha clínica y se debe corroborar con biopsia hepática la presencia de acumulación de glucógeno. Dicha acumulación de glucógeno en los hepatocitos, es en parte causada por largos periodos de hiperglucemia, en los que la glucosa entra en el hepatocito independientemente de insulina y se convierte en glucógeno.

Discusión: Actualmente el síndrome de Mauriac es una causa rara de hepatopatía, debido a las mejorías en control y tratamiento de los pacientes con DM1. No obstante algunos casos son descritos en personas con situaciones sociales complicadas o sin cumplimiento terapéutico. Se trata de un cuadro reversible tras mejoría de control glucémico con adecuada insulinización.