

Le syndrome de Mauriac à propos d'une observation

A. Bellalah, F. Khanchel, S. Nechi, E. Chelbia
Service d'anatomie et cytologie pathologiques, Hopital Mohamed Taher Maamouri, Nabeul, TUNISIE

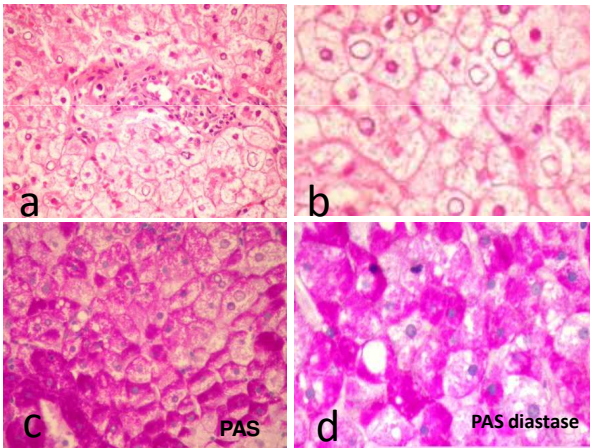
Introduction

Le syndrome de Mauriac ou glycogénose hépatique (GH):

- Pathologie rare, complication du diabète de type 1
- Caractérisé par: retard staturo-pondéral et pubertaire, hépatomégalie et perturbation du bilan hépatique
- Est à l'origine d'une accumulation du glycogène au niveau du foie.
- Ne peut être distinguée à l'examen clinique et aux examens morphologiques de la stéatose alcoolique et de la stéatose non alcoolique → Seule la biopsie hépatique permet de confirmer son diagnostic.

Materiel et méthodes

Un cas de GH diagnostiqué dans le service d'anatomie et de cytologie pathologique de l'Hôpital Mohamed Tahar Maamouri de Tunisie



a+b: Les hépatocytes sont ballonnés à membrane cytoplasmique nette réalisant un aspect végétal. Le cytoplasme est clair comportant des globules éosinophiles. De nombreux noyaux glycogéniques sont présents.

c+d: La coloration par l'acide périodique de Schiff (PAS) mettait en évidence la surcharge en glycogène des hépatocytes qui disparaît après digestion à la diastase

Observation

- Patiente âgée de 16 ans, diabétique de type 1.
- Retard staturo-pondéral (< 4DS), hépatomégalie et œdèmes des membres inférieurs .
- Bilan: Hb1Ac à 11 %, une cytolyse (90xN) , hypoprotidémie, bilan immunologique normal.
- Ponction biopsie hépatique: une architecture hépatique normale. Les hépatocytes étaient ballonnés à membrane cytoplasmique nette réalisant un aspect végétal. Le cytoplasme était clair comportant des globules éosinophiles. De nombreux noyaux glycogéniques étaient présents. (fig .a, b)
- La coloration par l'acide périodique de Schiff (PAS) avant et après diastase mettait en évidence la surcharge en glycogène des hépatocytes. (fig.c, d)
- Diagnostic retenu: glycogénose hépatique.

Discussion

La GH, a été décrite la 1ère fois par Mauriac en 1930.

Elle est rapportée chez des enfants entre 13 et 17 ans et atteint les deux sexes d'une façon égale.

Ce syndrome associe une hépatomégalie, un retard staturo-pondéral et une cytolyse.

Le diagnostic de certitude est histologique mettant en évidence un aspect identique à celui des glycogénoses constitutionnelles.

L'architecture hépatique est conservée. Les hépatocytes sont de grande taille, d'aspect "végétal" par leur cytoplasme clair et leurs limites accentuées. Leur noyau est refoulé en périphérie. Présence dans le cytoplasme de globules éosinophiles correspondant à des mégamitochondries

La coloration par le PAS avant et après diastase confirme la surcharge en glycogène des hépatocytes.

Le traitement repose sur l'équilibration du diabète.

Conclusion

- Bien qu'elle soit rare, la GH doit être évoquée devant la découverte d'une hépatomégalie avec retard staturo-pondéral chez un diabétique de type 1.
- Elle ne doit pas être ignorée ni par le praticien ni par le pathologiste qui doit reconnaître ses lésions hépatiques.

Référence

Tiwari, Ashish, Shrivastava Jyotsna, and Agrawal Amit. "Mauriac Syndrome: A Rare Complication of Poorly Controlled Diabetes Mellitus." *International Journal of Clinical Pediatrics* 2.2 (2013): 76-77.