

N°P748: Le Syndrome de Mauriac: à propos d'un cas

I. Masso*^{ab} (Dr), I. Hammouti^{ab} (Dr), A. Moumen^a (Dr), G. Belmejdoub^a (Pr)

^a Service d'Endocrinologie et Maladies Métaboliques, Hopital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, MAROC

^b Service d'Endocrinologie et Maladies Métaboliques, CHU Ibn Sina, Rabat, MAROC



INTRODUCTION

Le syndrome de Mauriac (SM) est une complication rare du diabète de type 1 mal équilibré. Il est surtout observé chez l'enfant et l'adolescent, plus rare chez l'adulte. Il associe au diabète une hépatomégalie (HMG), une perturbation du bilan hépatique et un retard staturo-pondéral sévère.

OBSERVATION

Patiente de 14ans et 8 mois, diabétique de type 1 depuis 10 ans, déséquilibrée, avec un retard staturo-pondéral sévère, une hépatomégalie homogène, une cytolysé majeure à 40 fois la normale, une cholestase anictérique avec des phosphatases alcalines à 92 fois la normale et des gammaglutamyl-transférases à 32 fois la normale. L'échographie abdominale avait montré une hépatomégalie homogène. Les hépatites virales, les hépatopathies auto-immunes et les maladies de surcharge ont été éliminées. L'étude anatomo-pathologique de la biopsie hépatique était en faveur d'une glycogénose hépatique. Par ailleurs, toutes les causes évidentes du retard staturo-pondéral ont été éliminées. Le test de stimulation à l'insuline a objectivé un pic d'hormone de croissance à 24mUI/ml.

DISCUSSION

Le SM a été décrit la première fois en 1930 [1]. Il associe classiquement un diabète de type 1 déséquilibré, un retard statural et pubertaire, une hépatomégalie et parfois un aspect cushingoïde. Ces complications intéressent le plus souvent des adolescents déséquilibrés sans

CONCLUSION

Bien qu'il soit une entité ancienne et rare, le SM existe toujours et en particulier dans un contexte d'indigence sociale ou de mauvaise compliance thérapeutique, rencontrée souvent durant la période d'adolescence. Seul l'équilibre glycémique permet l'amélioration des complications du SM.

différence d'incidence notable entre les deux sexes [2]. Les cas rapportés correspondent souvent à des patients suivis irrégulièrement, perdus de vue ou traités par des schémas inadaptés. L'hyperglycémie secondaire à ce déséquilibre ainsi que l'insulinothérapie inadaptée sont responsables d'une synthèse et déposition accrues du glycogène, entraînant la glycogénose diabétique qui s'exprime cliniquement par une HMG homogène. Le mécanisme du retard statural dans le SM reste mal élucidé. L'HMG ainsi que le retard statural et pubertaire s'améliorent spontanément avec le contrôle glycémique [3].

Conflits d'intérêt

les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt

REFERENCES

- 1- Mauriac P. Gros ventre, hépatomegalie, troubles de croissance chez les enfants diabétiques traités depuis plusieurs années par l'insuline. *Gaz Hebd Med Bordeaux* 1930;26:402-10.
- 2- Ferry RJ Jr. In: Ferry RJ Jr, editor. *Management of pediatric obesity and diabetes*. New York City: Humana Press; 2011. p. 383-5.
- 3- Haller MJ, Silverstein JH, Rosenbloom AL. Type 1 diabetes in the child and adolescent. In: Lifshitz F, editor. *Pediatric Endocrinology*. 5th ed; 2007. p. 70.