

# P 831 Syndrome de Mauriac et hypoglycémie factice : à propos d'un cas.

B. Ben Amor (Dr), A. Ben Abdelkrim (Dr), I. Bayar (Dr), Y. Hasni (Dr), M. Chaieb (Pr), M. Kacem (Pr),  
A. Maaroufi (Pr), K. Ach (Pr).

Service d'endocrinologie, CHU Farhat Hached, Sousse  
Faculté de médecine Ibn Jassar, Sousse, Tunisie.

## Introduction:

Le syndrome de Mauriac est une pathologie rare caractérisée par la présence chez un diabétique de type 1 (DT1) déséquilibré d'un retard staturo-pondéral et pubertaire, et d'une hépatomégalie avec perturbation du bilan hépatique.

Nous rapportons le cas d'une patiente DT1 depuis l'âge de 6 ans admise pour exploration d'une hypoglycémie.

## Observation:

Il s'agit d'une patiente âgée de 22 ans DT1 depuis 16 ans, en déséquilibre chronique malgré de fortes doses d'insuline (0,93UI/kg/j). Son diabète est compliqué d'une rétinopathie diabétique sévère avec œdème maculaire. Depuis quelque mois elle présente des épisodes d'hypoglycémie graves.

L'examen clinique a trouvé une surcharge pondérale avec retard statural (taille: -2DS), pubertaire (S2P4) et une hépatomégalie.

La biologie a objectivé un diabète mal-équilibré (HbA1c à 14%) et une cytolyse modérée. Aucune cause organique d'hypoglycémie n'a été trouvée, et l'origine factice a été reconnue par la patiente.

Les sérologies virales et le bilan immunologique était négatifs.

L'échographie abdominale a montré une hépatomégalie (flèche hépatique FH : 17cm) homogène et hyperéchogène.

La ponction biopsie hépatique a conclu à une surcharge glycogénique (Tableau 1).

Tableau 1: résumé des résultats des examens paracliniques

âge	22 ans
Ancienneté de diabète	16 ans
complications	Rétinopathie sévère
HbA1c %	14%
ASAT	5xN
ALAT	2xN
Anticorps: -Antinucléaire -Anti muscles lisses -Anti LKM1 -Anti mitochondries	Négatifs
Sérologies virales (HVB, HVC, CMV, EBV)	Négatives
Hépatomégalie	FH:17 cm Homogène Hyperéchogène
Biopsie hépatique	Surcharge glycogénique

## Discussion:

La découverte d'une hépatomégalie avec retard staturo-pondéral et pubertaire chez un diabétique de type 1 doit faire évoquer, entre autres, un syndrome de Mauriac. Ce syndrome, décrit pour la première fois par Mauriac en 1930, est une complication rarissime du DT1. La physiopathologie fait intervenir conjointement l'hyperglycémie chronique et l'hyperinsulinémie. En effet, chez les patients ayant un diabète mal contrôlé, l'hyperglycémie et l'administration de doses excessives d'insuline conjuguent leurs effets pour stimuler la glycogénogenèse et inhiber la glycogénolyse. Le traitement repose sur l'équilibration du diabète qui permet une normalisation des enzymes hépatiques en 2 à 4 semaines, la disparition de l'hépatomégalie, et une régression des anomalies histologiques sans fibrose séquellaire.

## Conclusion:

Malgré les avancées dans le traitement du diabète de type 1, le syndrome de Mauriac existe encore, son diagnostic nécessite un haut niveau de suspicion clinique chez des patients souvent non adhérents et vulnérables sur le plan psycho-social.