

**Diabetes en imágenes**

# Síndrome de Mauriac: ¿un diagnóstico del pasado?

## *Mauriac syndrome: a diagnostic from the past?*

M.R. Slimel, S.M. Mendoza, C. Muravchick, J. Tannuri

Programa de Diabetes de la Provincia del Chaco (InSCCeP). Hospital «Dr. Julio C. Perrando». Resistencia-Chaco (República Argentina)

### Comentario

Mujer de 20 años de edad, con diabetes mellitus tipo 1 conocida desde los 3 años, actualmente con normopeso (peso 55,300 kg, talla 153 cm, IMC 23,6, perímetro abdominal 83 cm) y en tratamiento con dieta, ejercicio físico programado e insulina NPH 28-14-18 UI/día, con correcciones de insulina regular. La paciente acudió a la consulta clínica por presentar dislipidemia y un regular control glucémico, con autocontroles entre 200 y 220 mg/dL. Como antecedentes, la paciente refería múltiples ingresos por hipoglucemias graves recurrentes y cetoacidosis diabética.

En la exploración física destacaba la facies de luna llena, mejillas rosadas, aumento de la distribución de grasa del cuello, tronco y abdomen, miembros de aspecto gráciles, y hepatomegalia de 2-3 cm. En la analítica realizada se encontraron los siguientes resultados: hematocrito 35 %, leucocitos 5.100/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 80%, eosinófilos 1%, linfocitos 15%, monocitos 4%, basófilos 0%), glucemia en ayunas 89 mg/dL, HbA<sub>1c</sub> 6,91%, creatinina 6,8 mg/dL, colesterol total 425 mg/dL, triglicéridos 476 mg/dL, proteinuria 0,27 g/24 h, creatininuria 0,59 g/24 h (0,90-1,50), aclaramiento de creatinina 60 mL/min (75-135), TSH 0,83 mUI/L (0,5-4,5), T<sub>4L</sub> 1,1 ng/L (1-4 ng/100 mL) y anticuerpos anti-TPO negativos. Otros estudios hormonales realizados fueron: GH 3,5 ng/mL (3,3 ± 2,8), prolactina 9,2 ng/mL (10,2 ± 4,8) y cortisol 16,2 µg/100 mL (16,8 ± 5,9). También se descartó la presencia de celiaquía, con anticuerpos antiendomiso IgA negativos, anticuerpos antitransglutaminasa-IgA 1 UI/mL (negativo <4) y niveles de IgA sérica 117,400 mg/dL (90-300). La ecografía ginecológica demostró la presencia de útero y ovarios (derecho 20 × 11 mm, izquierdo 15 × 7 mm). Mediante la radiografía del carpo (mano izquierda) se determinó una edad ósea de 15 años. Se realizó una intensificación del tratamiento insulínico y se inició tratamiento con simvastatina 10 mg + ezetimiba 10 mg (0-0-1) y enalapril 5 mg (1-0-1).



Figura 1. Lesiones de vasculitis leucocitoclástica crónica

El síndrome de Mauriac aparece en niños con diabetes mal controlada. En la actualidad es raro observarlo, debido a la mejora en la terapia insulínica en este grupo de pacientes. Este síndrome se caracteriza por cara de luna llena, talla baja, aumento del perímetro abdominal asociado a hepatomegalia, infiltración por grasa y glucógeno y atrofia muscular proximal. Además, se ha descrito una movilidad articular limitada asociada a piel tensa y cérea, osteopenia, alteración del crecimiento y retraso de la maduración ósea. Las alteraciones de la movilidad articular se han asociado al desarrollo precoz de complicaciones microvasculares diabéticas, como la retinopatía y la nefropatía, que pueden aparecer incluso antes de los 18 años de edad. ■

### Bibliografía

- Morrison EY, McKenzie K. The Mauriac syndrome. West Indian Med J. 1989;38:180-2.

Fecha de recepción: 29 de mayo de 2009  
Fecha de aceptación: 1 de septiembre de 2009

### Correspondencia:

M. Slimel. Servicio de Medicina Interna. Hospital «Dr. Julio C. Perrando». Avda. 9 de Julio 1100. 3500 Resistencia (Chaco). República Argentina. Correo electrónico: marianoslimel@arnet.com.ar