

## Mauriac Sendromlu Bir Olgu Bildirimi\*

Nilgün KÖKSAL\*\*  
Özgen ERALP\*\*\*

### ÖZET

*Mauriac sendromu glikoregulasyonu iyi olmayan insüline bağımlı diabetes vakalarında gelişme geriliği, hepatomegali, obezite ile karakterli bir sendromdur.*

*13 yaşında kız çocuğu olan olgumuz bize boy kısalığı, karn şişliği şikayeti ile başvurdu. Diabetes Mellitus tanısı 5 yaşında konan olgu insülin tedavisini düzensiz uygulamış. Yapılan fizik muayenesinde hepatosplenomegali, obezite, büyüme gelişme geriliği tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde hiperlipemi, hiperkolesterinemi, osteoporoz saptandı. Son yıllarda oldukça nadir görüldüğü için literatürle karşılaştırılarak sunuldu.*

### SUMMARY

#### A Case Report with Mauriac Syndrome

*Mauriac syndrome is characterized by failure to thrive hepatomegaly and obesity in children with insulin dependent diabetes whose glucoregulation has not been established.*

*Our case was a girl of 13 years of age, admitted to our clinic with the complaint of shortness and abdominal distention. She had been given the diagnosis of diabetes mellitus of 5 years of age and been receiving insulin treatment irregularly.*

\* XXXIV. Milli Pediatri Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

\*\* Uzm. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Uzmanı

\*\*\* Prof. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

*On physical examination hepatosplenomegali, obesity and failure to thrive was established. Hyperlipemi, hypercholesterinemy and osteoporozis was also found. As it is seldomly recognised in the recent years we reviewed the literature and reported that case.*

## GİRİŞ

1930 yılında Mauriac, diabetes mellituslu çocuklarda boy kısalığı, hepatomegali, puberte gecikmesi, şişmanlıkla karakterize bir sendrom olarak tanımladı<sup>1</sup>. Yalnız kısa etkili (regüler) insülinin kullanıldığı dönemlerde sık görülen bu sendrom, uzun ve orta etkili insülinin bulunması ile birlikte nadir görülmeye başlamıştır<sup>2</sup>.

Olgularda genellikle büyük bir hepatomegali, bazende splenomegali olur. Olguların yarısında karın cildinde venöz kollateraller bulunabilir.

Yüz ve gövdede lokalize bir şişmanlık kaidedir. Etraf ise ince kalmıştır. Yanaklarda kırmızı-erguvani bir renk (facies poupin) ve telenjektaziler gözlenir. diş çürüklerine sık rastlanır<sup>3</sup>.

Olguların çoğunda hiperlipemi ve hiperkolesterinemi vardır. Lenfositoz ve osteoporoz da bildirilmiştir.

## OLGU TAKDİMİ

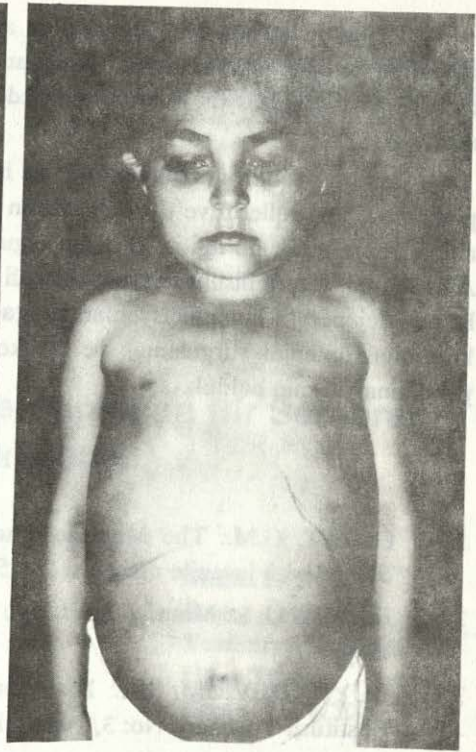
13 yaşında bir kız çocuğu olan olgumuz karın şişliği, gelişme geriliği, boy kısalığı şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Olgumuza 1982 yılında Juvenil Diabetes Mellitus tanısı konarak NPH insülin başlanmış. Günde 1 kez NPH insülin kullanan olgu düzenli olarak kontrollere gitmemiş. Zaman zaman 3-4 aylık intervallerle insülin tedavisini kesen olgumuz 5 kez diabetik ketoasidoz tanısıyla hastaneye yatırılmış. 3 yıl önce karışım insülin tedavisi başlanan olgumuz bu tedaviyi de düzgün uygulamamış. Üç yıl önce boy kısalığını, 1 yıl önce karın şişliğini fark eden ailesi bu şikayetlerle polikliniğimize başvurdu. Olgumuz 12 ünite sabah, 8 ünite akşam karışım insülin kullanıyordu. Olgunun yapılan muayenesinde ağırlığı 18 kg (% 5 ↓) ve boyu 108 cm (% 5 ↓) idi. Cushingoid yüz görünümü ve diş defektleri mevcuttu. Kolları ve bacakları belirgin olarak ince olan hastanın batını distandüydü, venöz kollateraller belirgindi. 4 cm hepatomegalisi, 3 cm splenomegalisi mevcuttu.

Olgunun yapılan laboratuvar muayenelerinde kan glukozu 166 mg/dl (N = 80-120 mg/dl), trigliserid 186 mg/dl (N = 60-150 mg/dl), Laktik dehidrogenaz 658 ü/lt (N = 190-380 ü/lt), kolesterol 300 mg/dl (150-240 mg/dl), HbA1C % 15.1 (% 5-8.5) olarak bulundu. Karaciğer, böbrek fonksiyon testleri, total protein, albumin, kalsiyum, fosfor değerleri normal sınırlarda tespit edildi. Olgunun çekilen grafilerinde yaygın osteoporoz mevcuttu. Batın ultrasonografisinde hepatosplenomegali dışında patoloji yoktu. Yapılan göz konsültasyonunda diabetik retinopati saptanmadı. Olguyu Mauriac sendromu tanısıyla takibe aldık.





*Resim: 1*  
*Belirgin boy kısalığı*



*Resim: 2*  
*Hepatosplenomegali ve Venöz*  
*Kollateraller*

### TARTIŞMA

Mauriac sendromu metabolik ve hormonal deęişiklikler sonucu diabetin iyi kontrol edilemedięi çocuklarda görülür<sup>4</sup>.

Mauriac sendromunda gözlenen büyüme ve gelişme geriliğinin patogenezinde "İnsulin Eksikliği" yanında somatomedin yetersizliği de suçlanmaktadır. Bazı araştırmacılar büyüme hormonu düzeylerinin yüksek olmasına rağmen, somatomedinin düşük olduğunu tespit ederek, bozukluğun karaciğerde bu madde sentezinin duraklamasından kaynaklandığını kabul ederler. Yüksek kortizol düzeyi Mauriac sendromlu olgularda Cushingoid görünüme sebep olur<sup>3-5</sup>. Hepatomegali karaciğerde yağ ve glikojen depolanmasının artmasına bağlı olarak görülür<sup>1-4</sup>.

Mauriac sendromun etyolojisi konusunda farklı görüşler vardır. Job ve arkadaşları Mauriac sendromunun iyi kontrol edilmeyen olgularda yetersiz kalori alımı sonucu geliştiğini ileri sürmektedir<sup>3</sup>. Rosenblom ve Giardino ise fazla insülinizasyonun Mauriac sendromuna sebep olduğuna inanmaktadır<sup>6</sup>.

Drash ve arkadaşları, Howard ve arkadaşları ise Mauriac sendromunun sebebinin yetersiz insülinizasyon olduğunu düşünmektedir<sup>2-7</sup>. Bizim olgumuzda da yetersiz insülinizasyon mevcuttur. Bizde son araştırmacıların görüşüne katılmaktayız.

Mauriac sendromu günümüzde de hâlâ görülmektedir. Aile eğitiminin yapılmaması, kontrollerin ve düzenli insülin tedavisinin öneminin aileye yeterince anlatılmaması, ailenin ilgisizliği bizim olgumuzda olayı kolaylaştıran etmenlerdir. Aile eğitimi, yeterli insülinizasyon, düzenli kontroller hem Mauriac sendromuna, hemde dejeneratif komplikasyonları azaltacaktır. Biz juvenil diabetes mellitus'da kontrolün önemini vurgulamak ve bu konuya dikkat çekmek için bu olguyu yayınlamayı uygun bulduk.

### KAYNAKLAR

1. GUEST, G.M.: The Mauriac syndrome. Dwarfism, Hepatomegaly and obesity with juvenile diabetes. 2:415-417, 1953.
2. HAWARD, S.: Mauriac Syndrome Revisited. Ev. J. Pediatr., 142:296-297, 1984.
3. BÜYÜKDEVRİM, S.A.: Diabetes Mellitus. Cilt I: İ.Ü. Sağlık Bilimleri Enstitüsü Yayınları. No: 3, İstanbul-1989, p. 43-57.
4. NAJJAR, S., AYASH, M.A.: The Mauriac Syndrome Clin. Pediatr., 13:723-725, 1974.
5. HARNER, J.M., KEMP, S.F.: Growth Hormone and Somatomedin in insülin Dependent Diabetes Mellitus, J. Clin. Endocrinol Metab., 53:148, 1981.
6. ROSENBLOOM, A.L., GIORDANO, B.P.: Chronic Overtreatment with insülin in children and adolescents. Am. J. Dis. Child., 131:881-885, 1977.
7. DRASH, A.: The Control of Diabetes Mellitus: Is it achievable? Is it desirable? J. Pediatr., 88:1074-1076.

Uzm. Dr. Nilgün KÖKSAL  
U.Ü. Tıp Fakültesi  
Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı  
BURSA