



## Cas Clinique

# Syndrome de Mauriac: À Propos d'un Cas

## *Mauriac syndrome: A case report*

Raissa Laure Mayanda Ohouana, Ghizlaine Belmejdoub

1. Endocrinologue-diabétologue enseignant assistant à la faculté des sciences de la santé de l'Université Marien Nguabi de Brazzaville (CONGO)  
Tel : 00242056675858  
E-mail : ohouana@yahoo.fr
2. Endocrinologue-diabétologue, Enseignante à la faculté de médecine et de pharmacie de l'Université Mohammed V de Rabat (chef de service d'endocrinologie et de diabétologie à l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat ) MAROC

**Mots clés :** syndrome de Mauriac, diabète sucré

**Keywords:** Mauriac syndrome, diabetes mellitus

### RÉSUMÉ

Le déséquilibre du diabète expose à plusieurs complications parmi lesquelles le syndrome de Mauriac. Ce syndrome est une complication rare du diabète sucré mal contrôlé à l'adolescence. Nous reportons le cas d'un patient âgé de 18 ans, diabétique de type 1 hospitalisé pour déséquilibre hyperglycémique. L'examen clinique a objectivé un retard staturo-pondéral, une hépatomégalie, et une distension abdominale. Le diabète était très déséquilibré. Les transaminases étaient élevées. L'échographie abdominale a montré une hépatomégalie homogène. Les sérologies des hépatites virales étaient négatives et la ponction-biopsie du foie sans anomalie significative. Au vu de la régression de l'hépatomégalie sous insulinothérapie intensive, le diagnostic de syndrome de Mauriac a été retenu.

### ABSTRACT

The Mauriac syndrome is a rare complication of poorly controlled diabetes mellitus in adolescence. We report the case of a 18-year-old patient with type 1 diabetes who got admitted for severe hyperglycemic imbalance. The clinical examination showed failure to thrive, hepatomegaly and abdominal distension. Blood sugar was very high. Blood transaminases were also high. Abdominal ultrasound showed homogeneous hepatomegaly. Negative Viral hepatitis serology was negative and liver histology analysis after liver biopsy was unremarkable. Given the regression of hepatomegaly under intensive insulin therapy, the diagnosis of Mauriac syndrome was retained.

### INTRODUCTION

Le diabète mal équilibré représente une préoccupation majeure dans les pays sous-développés. Il expose à de nombreuses complications liées à un défaut d'insuline, et la surcharge glyco-génique hépatocytaire, antérieurement dénommée syndrome de Mauriac, en fait partie[1]. Mauriac a d'abord décrit le syndrome en 1930. C'est un syndrome rare décrit chez des enfants diabétiques de type 1 (DT1) où se succèdent une hyperglycémie importante suivie par l'administration de fortes doses d'insuline [2]. Chez les jeunes adultes atteints de DT1, le syndrome n'est pas complet et, en fait, seule une hépatomégalie avec augmentation des enzymes hépatiques est souvent présente. Ces dernières altérations sont souvent méconnues ou confondues avec une stéatose hépatique ou une stéatohépatite non alcoolique (NASH), qui est courante dans le DT2 [3]. L'incidence exacte du syndrome de Mauriac est incertaine car il n'y a que peu de cas rapportés dans la littérature [4]. Nous rapportons ici un cas de syndrome de Mauriac chez un jeune diabétique.

### OBSERVATION

Il s'agit d'un patient âgé de 18 ans, diabétique de type 1 depuis 8 ans. Il a été hospitalisé dans le service pour un diabète sucré déséquilibré. L'examen Clinique a objectivé un retard staturo-pondéral à -4 DS, une hépatomégalie, un impubérisme et une distension abdominale. Le diabète était très déséquilibré (HbA1c à 14%). Les transaminases étaient à trois fois la normale. L'échographie abdominale a montré une hépatomégalie homogène. Les sérologies de l'hépatite virale, de CMV et d'EBV négatives. Le bilan immunologique à la recherche d'anticorps antinucléaires, anti-LKM1, anti-muscles lisses et anti mitochondries était normal. La maladie cœliaque, une maladie de surcharge, une granulomatose ont été éliminées. La ponction-biopsie du foie était sans particularités. Vu la clinique et la régression de l'hépatomégalie obtenue après 3 mois d'équilibre glycémique sous insulinothérapie fonctionnelle (HbA1c passée de 14 à 7,8%), le diagnostic de syndrome de Mauriac a été retenu.

## DISCUSSION

L'observation de ce jeune patient DT1 très déséquilibré sur le plan glycémique décrit un tableau clinique fait de retard staturo-pondéral, impubérisme et hépatomégalie. Ce syndrome clinique est associé à une cytolysse hépatique. Plusieurs examens complémentaires axés sur le foie ont été réalisés. Ces derniers sont revenus sans particularités en dehors de l'hépatomégalie. Et nous soulignons qu'après 3 mois d'insulinothérapie bien conduite, une baisse de l'hémoglobine glyquée de 6,2% a été observée avec régression significative de l'hépatomégalie et normalisation des transaminases. La glycogénose secondaire [la glycogénose hépatique (HG)] est moins décrite dans la littérature, mais elle peut être fréquemment observée et méconnue dans le diabète de type 1 (DT1)[5]. Sa physiopathologie est imparfaitement connue. Elle semble liée à l'excès combiné d'insuline et d'épisodes d'hyperglycémie. Les mécanismes qui concourent à la glycogénose hépatique en cas de surconsommation d'insuline associée à des phases d'hyperglycémie consistent en un stockage excessif du glucose circulant sous forme de glycogène intra-hépatique par hyperstimulation de la glycogénèse et inhibition de la glycogénolyse ; l'insuline active la glucokinase et la glycogène-synthétase et inhibe la glucose-6-phosphatase [6]. La pathogenèse du retard de croissance et pubertaire n'est pas claire mais semble plutôt être multifactorielle : l'insuffisance de glucose dans les tissus, le défaut d'insuline comme facteur de croissance et l'hypercorticisme peuvent y contribuer. Les signes cushingoides présents au cours de la glycogénose sont décrits classiquement chez les enfants [7,8]. Plus les patients DT1 (et leurs aidants) obtiennent un bon contrôle glycémique, plus on s'attend à ce que la glycogénose hépatique soit minime. Avec une différence significative par rapport à la NASH, la glycogénose hépatique est complètement réversible avec un bon contrôle métabolique [9,10]. Une gestion adéquate des taux de glucose et d'insuline peut entraîner une rémission complète des anomalies cliniques, biologiques et histologiques [11].

## CONCLUSION

Le syndrome de Mauriac est une complication rare du diabète sucré mal contrôlé à l'adolescence. Une dose d'insuline appropriée et un contrôle glycémique optimal peuvent améliorer l'hépatomégalie, la glycogénose hépatique, le retard de la maturation pubertaire et les résultats caractéristiques de la biopsie hépatique. Le patient et sa famille doivent être informés de l'observance de l'insulinothérapie (12).

La découverte d'une hépatomégalie avec retard staturo-pondéral chez un diabétique doit faire évoquer plusieurs diagnostics mais celui du syndrome de Mauriac bien que rare, ne doit pas être omis par le praticien surtout en cas de diabète déséquilibré et même devant un bilan histologique normal. Le traitement repose sur l'équilibre glycémique.

## REMERCIEMENTS

Nous remercions l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat et plus particulièrement Mme Ghizlaine Belmejdoub, chef de service d'endocrinologie et de diabétologie pour l'autorisation de réaliser ce travail.

## RÉFÉRENCES

1. Trifi, A., Abdellatif, S., Ben Ismail, K., Touil, Y., Daly, F., Nasri, R., & Lakhali, S. B. (2017). *Glycogénose hépatique : une complication rare du diabète déséquilibré (à propos d'un cas)*. *Médecine Intensive Réanimation*. doi:10.1007/s13546-017-1280-1
2. Mauriac, (1930) Gros ventre, hépatomégalie, trouble de la croissance chez les enfants diabétiques traités depuis plusieurs années par l'insuline. *GasHebd Med Bordeaux* 26: 402–410
3. S Giordano, A Martocchia, L Toussan, M Stefanelli, F Pastore, A Devito. Diagnosis of hepatic glycogenosis in poorly controlled type 1 diabetes mellitus. *World journal of diabetes* 5 (6), 882
4. Brondani, V., de Mattos Antonio, A., Gayoso, M., dos Santos, C., & Kupfer, R. (2015). Mauriac's syndrome: an uncommon and old complication of type 1 diabetes mellitus. *Diabetology & Metabolic Syndrome*, 7(Suppl 1), A25. doi:10.1186/1758-5996-7-s1-a25 41 2014
5. Martocchia A, Risicato MG, Mattioli C, Antonelli M, Ruco L, Falaschi P. Association of diffuse liver glycogenosis and mild focal macrovesicular steatosis in a patient with poorly controlled type 1 diabetes. *Intern Emerg Med* 2008; 3: 273-274 [PMID: 18264674 DOI: 10.1007/s11739-008-0110-x]
6. Mahévas T, Gobert D, Gatifossé M, Mekinian A, Fain O, (2017) Œdème insulinaire au cours d'une glycogénose hépatique. *Rev Med Interne* 38: 201–203
7. Mauriac, (1930) Gros ventre, hépatomégalie, trouble de la croissance chez les enfants diabétiques traités depuis plusieurs années par l'insuline. *Gas Hebd Med Bordeaux* 26: 402–410 [SEP]
8. Haller MJ, Silverstein JH, Rosenbloom AL, (2007) Type 1 diabetes in the child and adolescent. In: Lifshitz F (ed) *Pediatric endocrinology*, 5th ed. Informa Healthcare, Switzerland, 70 p [SEP]
9. Abaci A, Bekem O, Unuvar T, Ozer E, Bober E, Arslan N, Ozturk Y, Buyukgebiz A. Hepatic glycogenosis: a rare cause of hepatomegaly in Type 1 diabetes mellitus. *J Diabetes Complications* 2008; 22: 325-328 [PMID: 18413182 DOI: 10.1016/j.jdiacomp.2007.11.002] [SEP]
10. Bua J, Marchetti F, Faleschini E, Ventura A, Bussani R. Hepatic glycogenosis in an adolescent with diabetes. *J Pediatr* 2010; 157: 1042 [PMID: 20638077 DOI: 10.1016/j.jpeds.2010.06.018] [SEP]
11. van den Brand M, Elving LD, Drenth JP, van Krieken JH. Glycogenic hepatopathy: a rare cause of elevated serum transaminases in diabetes mellitus. *Neth J Med* 2009; 67: 394-396 [PMID: 20009116] [SEP]
12. F Khan, MP Parikh and AJ McCullough. Hepatobiliary and Pancreatic: Mauriac syndrome: A rare cause of elevated liver enzymes. *Journal of Gastroenterology and Hepatology* (2018). doi:10.1111/jgh.14381