

INTISARI

Latar belakang

Diabetes melitus (DM) tipe 1 adalah salah satu penyakit kronis tersering pada anak dan remaja. DM tipe 1 tidak dapat disembuhkan tetapi kualitas hidup penderita dapat dipertahankan seoptimal mungkin dengan kontrol metabolik yang baik. Kontrol metabolik baik yang tidak tercapai menjadi faktor risiko komplikasi makrovaskuler dan mikrovaskuler. Salah satu komplikasi DM tipe 1 yang jarang terjadi adalah sindrom Mauriac dengan gambaran klinis kegagalan pertumbuhan, pubertas terlambat, dan hepatomegali.

Kasus

Sebuah kasus longitudinal remaja perempuan berusia 13 tahun yang telah terdiagnosis DMT1 sejak usia 2 tahun 1 bulan dengan riwayat ketoasidosis diabetikum (KAD) berulang sebanyak 3 kali. Pada pasien didapatkan perawakan sangat pendek, riwayat pernah didapatkan hepatomegali dengan peningkatan enzim hati. Pada Maret 2013, pasien dibawa kembali ke RSUP Dr. Sardjito dengan keluhan muntah dan sesak nafas dan didiagnosis sebagai KAD, DM tipe 1 dengan sindrom Mauriac, dan asites. Hasil pemeriksaan pasien menunjukkan perawakan pendek (TB/U Z <-3SD) dan kurus (BB/U-2 SD>Z >-3 SD). Hasil pemeriksaan fisik didapatkan hepar teraba 10 cm di bawah arkus kosta. Hasil pemeriksaan laboratorium pasien didapatkan SGOT 2254 u/L dan SGPT 1023 u/L. Pada bulan April tahun 2019 sindrom Mauriac dikatakan membaik karena tidak didapatkan hepatomegali. Pasien rutin menggunakan insulin (novorapid 5-5-5 IU dan lantus 5-0-5 IU), namun pada pemeriksaan laboratorium HbA1c pada tanggal 26 Februari 2019 didapatkan hasil 12,6% menunjukkan kontrol metabolik pasien belum baik.

Kesimpulan

Setelah dilakukan tindakan intervensi, sindrom Mauriac tidak berulang, tidak muncul komplikasi komplikasi kronis. Namun, kontrol metabolik masih buruk dimana HbA1c serta gula darah yang belum mencapai target yang diinginkan.

Kata kunci

Diabetes, sindrom Mauriac, ketoasidosis diabetikum

ABSTRACT

Background

Type 1 diabetes mellitus (DMT1) is one of the most common chronic diseases in children and adolescents. DMT1 cannot be cured but the patient's quality of life can be maintained optimally with good metabolic control. Good metabolic control that is not achieved is a risk factor for macrovascular and microvascular complications. One of the rare complications of DMT1 is Mauriac syndrome with clinical features of growth failure, delayed puberty, and hepatomegaly.

Case

A longitudinal case of a 13-year-old teenage girl who had been diagnosed with T1DM since the age of 2 years and 1 month with a history of recurrent diabetic ketoacidosis (DKA) 3 times. The patient had a very short stature and history of hepatomegaly with elevated liver enzymes. In March 2013, the patient was brought back to RSUP Dr. Sardjito with complaints of vomiting and shortness of breath and diagnosed as DKA, T1DM with Mauriac syndrome, and ascites. The results of the patient's examination showed short stature (TB/U Z <-3SD) and thin (W/U-2 SD>Z>-3 SD). On physical examination, the liver was palpable 10 cm below the costal arch. The results of the patient's laboratory examination was SGOT 2254 u/L and SGPT 1023 u/L. In April 2019 Mauriac's syndrome was improved because she did not get hepatomegaly. Patients routinely use insulin (novorapid 5-5-5 IU and lantus 5-0-5 IU), but on HbA1c laboratory examination on February 26, 2019 the results was 12.6% showed that the patient's metabolic control was not good.

Conclusion

After the intervention, Mauriac syndrome did not recur, there were no chronic complications. However, metabolic control is still poor where HbA1c and blood glucose have not reached the desired target.

Keywords

Diabetes, Mauriac syndrome, diabetic ketoacidosis