

## **Diabetes Mellitus Tipe 1 dengan Sindrom Mauriac**

R. Yuli Kristyanto, S. Yudha Patria, Endy P. Prawirohartono  
Bagian Ilmu Kesehatan Anak, FKMK Universitas Gadjah Mada – RSUP Dr.  
Sardjito, Yogyakarta

### **Intisari**

#### **Pendahuluan:**

Sindrom Mauriac merupakan penyakit langka, yang meliputi perawakan pendek, keterlambatan pematangan pertumbuhan, dislipidemia, *moon face*, perut menonjol, hepatomegali dengan peninggian transaminase. Kondisi ini jarang ditemukan setelah munculnya kemajuan dalam pengobatan diabetes, tetapi didapatkan beberapa laporan kasus dari berbagai belahan dunia.

#### **Laporan Kasus:**

Kami melaporkan seorang pasien laki-laki berusia 15 tahun dengan diabetes tipe 1 dengan durasi 5 tahun yang diobati dengan insulin. Karena kepatuhan yang buruk terhadap pengobatan dan dosis insulin yang tidak disesuaikan dengan benar dalam 3 tahun pertama pengobatan, ia mengalami perawakan pendek dan perut membesar. Pemeriksaan menunjukkan retardasi pertumbuhan, keterlambatan pubertas, hepatomegali, dan kadar HbA1c tinggi. Setelah intensifikasi insulin, hepatomegali dan pembesaran perut berkurang, anak mulai menunjukkan tanda pubertas dan bertambah tinggi.

#### **Kesimpulan:**

Sindrom Mauriac harus dicurigai pada pasien diabetes tipe 1 yang tidak terkontrol dengan hepatomegali dan retardasi pertumbuhan untuk menegaskan diagnosis dan pengobatan tepat waktu. Perawatan komprehensif dengan dukungan psikososial diperlukan untuk mencapai kepatuhan pengobatan yang lebih baik.

**Kata Kunci:** sindrom mauriac; hepatomegali; diabetes tipe 1; pubertas, kepatuhan

## **Type 1 Diabetes Mellitus with Mauriac Syndrome**

R. Yuli Kristyanto, S. Yudha Patria, Endy P. Prawirohartono  
Department of Child Health, FKMKM Universitas Gadjah Mada – Dr. Sardjito  
Hospital, Yogyakarta

### **Abstract**

#### **Introduction:**

Mauriac syndrome is a rare disease, which has clinical symptoms of short stature, delayed growth maturation, dyslipidemia, moon face, bulging abdomen, hepatomegaly with elevated transaminases. This condition is rarely seen after advances in diabetes treatment, but there are still several case reports from around the world.

#### **Case Report:**

We reported a 15 year old male patient with type 1 diabetes of 5 years duration who was treated with insulin. Due to poor adherence to medication and improperly adjusted insulin doses in the first 3 years of treatment, he developed short stature and an enlarged abdomen. Examination shows growth retardation, delayed puberty, hepatomegaly, and very high HbA1c levels. After insulin intensification, hepatomegaly and abdominal enlargement decrease, the child begins to show signs of puberty and increases in height.

#### **Conclusion:**

Mauriac syndrome should be suspected in uncontrolled type 1 diabetes patients with hepatomegaly and growth retardation to establish a timely diagnosis and treatment. Comprehensive care with psychosocial support is needed to achieve better medication adherence.

**Key Words:** mauriac syndrome; hepatomegaly; type 1 diabetes; puberty, adherence