

## Un cas de phéochromocytome

*Sophie Doyon*

### Résumé

**Objectif :** Présenter un cas de phéochromocytome.

**Résumé du cas :** Il s'agit d'un jeune homme de 17 ans, qui est admis en pédiatrie pour l'investigation d'une hypertension artérielle. Le dosage des catécholamines et de leurs métabolites et la visualisation d'une masse surrenalienne à l'imagerie confirment la présence d'un phéochromocytome. On a donc entamé un traitement pharmacologique. Au jour 18, on procède à l'exérèse de la tumeur, et le patient présente alors un épisode d'hypotension. On ne note aucune complication post-opératoire, à l'exception d'une surcharge liquidienne. Au jour 23, le patient reçoit son congé de l'hôpital.

**Discussion :** Le phéochromocytome est une tumeur se développant aux dépens des cellules chromaffines qui produisent un excès de catécholamines. Sa symptomatologie est polymorphe. Le diagnostic repose sur la mise en évidence du surcroît de catécholamines. L'imagerie permet la visualisation de la tumeur. Seule l'exérèse du phéochromocytome permet de guérir les patients atteints. Il est essentiel de démarrer un traitement pharmacologique afin de préparer adéquatement les patients à la chirurgie. Le pronostic est très bon.

**Conclusion :** Le phéochromocytome est une tumeur très rare chez l'enfant. Cette rareté, ajoutée à la symptomatologie très variée, rend parfois le diagnostic difficile. La collaboration du pharmacien s'avère essentielle pour conseiller judicieusement l'équipe multidisciplinaire sur le choix des agents utilisés.

**Mots clés :** phéochromocytome, phénoxybenzamine, scintigraphie à la méta-iodo-benzylguanidine.

### Présentation du cas

Il s'agit d'un jeune homme de 17 ans, qui se présente à la clinique de dermatologie pour le suivi de son traitement de l'acné vulgaire par l'isotrétinoïne. Lors de l'anamnèse, le patient se plaint de transpirations excessives, d'une augmentation graduelle de l'intensité de céphalées frontales récidivantes et d'une diminution de la vision. On demande une consultation en neurologie. Lors de la visite, le neurologue découvre fortuitement une hypertension artérielle atteignant des valeurs de 185/120 mm Hg. Le patient est asymptomatique, mais l'examen du fond de l'œil est douteux. Il est admis en pédiatrie pour subir des investigations.

Le patient est traité pour une acné vulgaire, des céphalées frontales récidivantes et de l'asthme, pour lesquels il reçoit de l'isotrétinoïne 40 mg par voie orale une fois par jour, de l'acétaminophène par voie orale au besoin, du salbutamol en inhalation au besoin et de la fluticasone en inhalation au besoin. Il souffre par ailleurs d'allergies saisonnières, d'hypercholestérolémie secondaire à la prise d'isotrétinoïne et de myopie nécessitant le port de verres correcteurs. Son frère jumeau identique est également atteint d'acné vulgaire et d'asthme. Aucun antécédent familial d'hypertension, de néphropathie, de néoplasme de la glande thyroïde et des glandes surrénales n'est noté à l'anamnèse.

À son admission, le patient a une tension artérielle et une fréquence cardiaque qui s'élèvent respectivement à 184/112 mm Hg et à 96 battements par minute. Il est asymptomatique. Le reste de l'examen physique ne révèle aucune particularité. On lui prescrit un dosage des catécholamines et de leurs métabolites sur une collecte urinaire de 24 heures. On commence à lui donner de la nifédipine quelques heures plus tard en raison d'une augmentation de la tension artérielle, qui atteint des valeurs supérieures à 200/130 mm Hg. La liste des médicaments reçus durant l'hospitalisation se trouve au tableau I.

Au jour 2, la tension artérielle et la fréquence cardiaque du patient atteignent respectivement 191/95 mm Hg et 125 battements par minute. Le jeune homme présente une légère céphalée. On ajuste les doses de nifédipine. L'échographie abdominale et pelvienne révèle la présence d'une masse surrenalienne à droite. On suspecte un phéochromocytome, et on prescrit au patient de la phénoxybenzamine. L'examen ophtalmique révèle l'absence de papilloedème.

Au jour 3, on note deux épisodes d'hypotension orthostatique. La tension artérielle est transitoire. La dose de phénoxybenzamine est réévaluée à la baisse, on cesse d'administrer la nifédipine, et on commence un remplissage vasculaire. Le dosage des catécholamines plasmatiques révèle une augmentation de la norépinéphrine et de l'épinéphrine. Le dosage de thyrothropine, de parathormone et d'aldostérone est normal. L'électrocardiogramme ne révèle rien d'anormal. On annule la tomographie cérébrale avec coupe fine au niveau du nerf optique. En lieu et place, on réalise une imagerie par résonance magnétique cérébrale.

*Sophie Doyon, B. Pharm., est candidate à la maîtrise en pratique pharmaceutique, option établissement de santé au Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine.*

**Tableau I : Médicaments reçus au cours de l'hospitalisation**

MÉDICAMENTS	1	2	3	4	5	6	7	8	9	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
<b>Période préopératoire</b>																				
<b>Nifédipine</b> 2,5 mg PO Q 4H PRN 5 mg PO Q 4H PRN 10 mg PO Q 4H PRN	X																			
<b>Phénoxybenzamine</b> 10 mg PO 2 x/j 5 mg PO 2x/j 10 mg PO 3x/j		X																		
NaCl 0,45% (mL/h)			X	X	X	X	X	X			X	X								
<b>Acétaminophène</b> 650 mg PO Q 4-6H PRN							X	X	X	X	X	X								
<b>Métoprolol</b> 50 mg PO 2 x/j										X	X	X								
NaCl 0,45% + D5% + KCl 20 mEq/L												X								
<b>Période périopératoire</b>																				
Induction <sup>1</sup>													X							
Maintien <sup>2</sup>													X							
Colloïdes													X							
Crystalloïdes													X							
Norépinéphrine													X							
<b>Période postopératoire</b>																				
Acétaminophène 650 mg PO Q 4H PRN														X	X	X	X	X	X	X
NaCl 0,45% + D5% + KCl 20 mEq/L														X	X	X	X	X	X	
Épidurale <sup>3</sup>														X						
ACP <sup>4</sup>															X	X	X			
Furosémide 10 mg IV STAT 20 mg IV STAT																X				
Lorazépam 2 mg IV Q 6H PRN 2 mg SL Q 6H PRN																X	X	X		X
Naproxène 250 mg PO 3 x/j															X	X	X			
Lévoﬂoxacine 500 mg PO 1x/j																	X	X	X	
Hydromorphone 1-2 mg PO Q 4H PRN																			X	X

<sup>1</sup> Induction : propofol, rémifentanyl et rocuronium

<sup>2</sup> Maintien : épidurale (bupivacaïne, fentanyl, épimorphine), rémifentanyl et sévoﬂurane

<sup>3</sup> Épidurale : bupivacaïne, fentanyl et épimorphine

<sup>4</sup> ACP : analgésie contrôlée par le patient : kétamine et hydromorphone

Au jour 5, la tension artérielle systolique du patient varie entre 140 et 170 mm Hg, tandis que sa tension artérielle diastolique avoisine 90 mm Hg. On lui fait une injection de 99mTc-acide méthylènediphosphonique en vue de pratiquer une scintigraphie à la méta-iodo-benzylguanidine (MIBG). Lors de la confirmation du diagnostic, le généticien suggère de pratiquer une évaluation moléculaire au patient, à son frère jumeau identique ainsi qu'à ses parents. Au jour 9, le dosage des catécholamines et de leurs métabolites urinaires révèle une augmentation de la norépinéphrine et de la normétanéphrine. La scintigraphie à la MIBG ne démontre aucune captation anormale. L'imagerie par résonance magnétique abdominale confirme la présence d'une masse surrénalienne à droite. On note un foyer d'hypercaptation au pôle inférieur du lobe

thyroïdien. Au jour 11, une tomographie d'émission par positrons démontre la présence de graisse brune au niveau de la surrénale droite. L'imagerie par résonance magnétique cervicale est normale.

Au jour 15, lors d'une réunion multidisciplinaire, on décide d'effectuer, au jour 18, une résection de la glande surrénale droite avec une exploration de la glande surrénale gauche. On commence immédiatement l'administration de métoprolol. La veille de la chirurgie, on effectue un remplissage vasculaire. L'échographie de la glande thyroïdienne ne révèle aucune anomalie. Au jour 16, on observe une diminution marquée de la fréquence cardiaque à la suite de l'introduction du métoprolol. Les valeurs de la fréquence cardiaque avoisinent désormais

70 battements par minute au lieu des 120 battements par minute précédemment. La tension artérielle du patient a légèrement diminué, mais elle demeure stable.

Au jour 18, on effectue une exérèse de la tumeur par laparotomie. On note un épisode d'hypotension qui répond à l'administration de crystalloïde, de colloïde et de norépinéphrine. Une fois que le sevrage de la norépinéphrine est achevé, le patient est transféré à l'unité de soins intensifs. Le rapport d'anatomo-pathologie confirme la présence d'un phéochromocytome, sans invasion vasculaire, avec foyers nécrotiques. Au jour 19, les valeurs de la tension artérielle du patient sont normales, et on le transfère dans l'unité de chirurgie.

Au jour 20, le résident de garde est appelé auprès du patient, car on suspecte une surcharge liquidienne. On administre au patient une dose de furosémide. Au jour 21, la tension artérielle demeure dans les valeurs normales. La radiographie pulmonaire révèle la présence d'un infiltrat à la base pulmonaire droite. On lui administre de la lévofloxacine, on lui prescrit une seconde dose de furosémide, et on diminue le débit du soluté. Au jour 23, on cesse l'antibiothérapie en l'absence de signes cliniques de pneumonie. On note une amélioration de la surcharge liquidienne. Au jour 25, le patient reçoit son congé de l'hôpital. Sa tension artérielle s'élève à 115/60 mm Hg. Une semaine plus tard, on réalisera un dosage des catécholamines et de leurs métabolites urinaires. Le patient bénéficiera d'un suivi à domicile pour sa tension artérielle.

## Analyse

Le phéochromocytome est une tumeur qui se développe aux dépens des cellules chromaffines, le plus souvent médulosurréaliennes, produisant un excès de catécholamines<sup>1-10</sup>. Certains auteurs utilisent le terme paragangliome pour désigner toutes formes extrasurréaliennes, tandis que d'autres le réservent pour nommer des tumeurs non fonctionnelles<sup>3,5,6</sup>. Chez l'enfant, l'incidence du phéochromocytome est de 0,0002 %, ce qui correspond approximativement à 20 % des cas survenant chez les personnes âgées de plus de 18 ans<sup>11</sup>. Il atteint surtout les garçons dont l'âge moyen au moment de la découverte est de 10 ans<sup>1-3,6</sup>. Les formes bilatérales, voire multifocales, extrasurréaliennes et familiales surviennent plus fréquemment durant l'enfance qu'à l'âge l'adulte<sup>1,3,7</sup>. Le délai moyen qui sépare les premiers signes et symptômes du diagnostic est de 2 ou 3 ans<sup>2,6</sup>. En raison de l'expérience limitée que nous avons du phéochromocytome en pédiatrie, les éléments de discussion sont tirés de la documentation se rapportant aux adultes.

La symptomatologie du phéochromocytome est polymorphe et causée principalement par la production excessive de catécholamines<sup>1-6,12</sup>. On en a déjà décrit près de 100 manifestations cliniques, mais aucune d'entre elles n'est spécifique<sup>1,2,4,6</sup>. L'hypertension artérielle est presque toujours présente, mais le phéochromocytome est une étiologie très rare des hypertensions artérielles de l'enfant, soit 1 à 2 %<sup>1-4,7,11,12</sup>. L'hypertension artérielle est le reflet

d'une sécrétion prédominante de norépinéphrine<sup>4</sup>. Elle peut être paroxystique mais est le plus souvent permanente et instable<sup>1,3-5,7,12</sup>. Les poussées hypertensives s'accompagnent souvent de céphalées intenses et pulsatiles, de sueurs abondantes et inappropriées, de palpitations avec ou sans tachycardie et de troubles digestifs<sup>1,2,6,12</sup>. Leur apparition est généralement explosive et a tendance à devenir de plus en plus fréquente avec l'évolution de la maladie<sup>1</sup>. Elles peuvent être déclenchées par une émotion, la palpation de l'abdomen et la prise de certains médicaments, tels les sympathomimétiques, les antidépresseurs tricycliques et les  $\beta$ -bloqueurs<sup>1,4-7,12</sup>. Chez l'enfant, la symptomatologie est plus souvent atypique<sup>1,3</sup>. Ces manifestations surviennent en présence d'une tumeur sécrétant principalement de l'épinéphrine et de la dopamine et peuvent consister en un arrêt de la croissance accompagné d'amaigrissement, une asthénie avec une altération de l'état général, des troubles de la glycorégulation, des troubles neurologiques avec de l'anxiété et des troubles visuels<sup>1-5,7,12</sup>. Le phéochromocytome peut, par ailleurs, être asymptomatique, suggérant une désensibilisation du système cardiovasculaire aux catécholamines circulantes et détecté incidemment par imagerie<sup>1,6,12</sup>.

Orienté par les signes cliniques d'appel, le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une production excessive de catécholamines<sup>1-4,6-8,12</sup>. Traditionnellement, les tests biochimiques comprennent le dosage plasmatique et urinaire des catécholamines, la norépinéphrine, l'épinéphrine et la dopamine, et le dosage urinaire de leurs métabolites, la métanéphrine, la normétanéphrine et l'acide vanilylmandélique<sup>6</sup>. Les hypothèses actuelles suggèrent que la mesure plasmatique et urinaire de la métanéphrine offre une meilleure sensibilité, idéale pour exclure la présence d'un phéochromocytome, exception faite des petites tumeurs métabolisant peu de catécholamines<sup>1,2,5,6-8,12,13</sup>. Des conditions d'échantillonnage inappropriées, la consommation de tabac, de café et de certains médicaments, tels les sympathomimétiques, les antidépresseurs tricycliques et la phénoxybenzamine, peuvent conduire à des résultats faussement positifs, fruit d'une interférence analytique, pharmacocinétique ou pharmacodynamique<sup>3,5,6,12</sup>.

Idéalement, on devrait commencer à chercher la tumeur par imagerie, une fois la mise en évidence d'une production excessive de catécholamines établie<sup>1,3,6,12</sup>. Pour ce faire, on fait d'abord appel à la tomographie par émission de positrons ou à l'imagerie par résonance magnétique<sup>6,9</sup>. Pour confirmer ou éliminer la probabilité de la présence d'une forme extrasurréaliennne, d'une récurrence ou de tumeurs métastatiques, on associe une scintigraphie à la MIBG, un analogue de la guanéthidine, en raison de sa grande spécificité<sup>1-4,6,7,9,12</sup>. Vu la grande affinité qui existe entre la MIBG et les cellules chromaffines, le traceur se concentre dans les granules de stockage et permet la localisation de la tumeur<sup>1,7,9,12</sup>. En présence d'un résultat négatif, une tomographie d'émission par positrons est indiquée, puisque qu'elle permet l'identification des tumeurs ayant perdu leur capacité de capter les catécholamines et la MIBG<sup>2,5-7,9</sup>.

Seule l'exérèse de la tumeur permet de guérir les

patients atteints de phéochromocytome<sup>1-4</sup>. La mise en route d'un traitement pharmacologique préopératoire est toutefois essentielle pour les préparer adéquatement à la chirurgie<sup>2,4,6,7,12</sup>. L'objectif ultime consiste à prévenir les complications induites par la libération massive de catécholamines et à restaurer le volume intravasculaire<sup>3,4,6,7,14</sup>. En raison de l'absence d'études prospectives randomisées contrôlées réalisées auprès d'un nombre suffisamment élevé de patients, aucune approche n'est encore adoptée universellement<sup>5,6,7</sup>. Traditionnellement, elle comprend la phénoxybenzamine, un  $\alpha_1$  et  $\alpha_2$ -bloquant, qui a l'avantage d'avoir une longue durée d'action et d'offrir un blocage non compétitif<sup>7,12</sup>. Cette approche a toutefois le désavantage de causer des épisodes d'hypotension orthostatique<sup>4,7,14</sup>. Par ailleurs, la perte de la rétroaction inhibitrice de la libération de la norépinéphrine par le blocage des récepteurs  $\alpha_2$ -adrénergiques requiert parfois l'administration d'un  $\beta$ -bloquant<sup>3-5,7,12,14</sup>. L'utilisation de ce dernier doit toujours être précédée d'un  $\alpha_1$ -bloquant, car il risque de majorer l'hypertension artérielle par l'inhibition de la vasodilatation liée aux récepteurs b-adrénergiques, alors que la vasoconstriction liée aux récepteurs  $\alpha_1$ -adrénergiques persiste<sup>1,4,7,6,12,14</sup>. Le recours à un  $\beta$ -bloquant est limité aux tachycardies et aux tachyarythmies<sup>1-5,6,12</sup>. La durée habituelle du traitement par la phénoxybenzamine est de 10 à 14 jours<sup>6,7</sup>. La doxazosine, la prazosine ou la térazosine, qui sont des  $\alpha_1$ -bloquants non compétitifs, ont l'avantage de permettre la rétroaction inhibitrice de la libération de la norépinéphrine<sup>4,6,7,12,14</sup>. Certains auteurs préféreront recourir aux bloquants des canaux calciques avec ou sans blocage a-adrénergique, car ceux-ci ont l'avantage de ne pas causer d'hypotension orthostatique et d'avoir un effet cardioprotecteur<sup>1-3,6,7,12,14</sup>.

Durant la période périopératoire, des complications hémodynamiques et métaboliques potentiellement mortelles peuvent survenir à tout moment. La préparation de l'équipe médicale à faire face à toute éventualité est essentielle au succès de la chirurgie. Des poussées hypertensives peuvent être déclenchées par le stress induit lors de l'intubation, de l'incision chirurgicale et de l'exploration abdominale<sup>1,2,3,7</sup>. Une profonde anesthésie-analgésie permet d'inhiber la réponse adrénérique et cardiovasculaire<sup>1,2,7</sup>. Certains médicaments sont plus adaptés que d'autres<sup>1</sup>. Les agents halogénés et les substances histaminolibératrices sont contre-indiqués en raison, respectivement, de leur potentiel arythmogène et de leur capacité de provoquer une libération de catécholamines<sup>1,5,12,14</sup>. L'anesthésie étant insuffisante pour annuler les effets de la manipulation de la tumeur, le recours à des antihypertenseurs, tels le nitroprussiate, la nitroglycérine, la nicardipine et le phentolamine, peut être nécessaire<sup>1-4,6,7,12,14</sup>. L'utilisation de la lidocaïne et des  $\beta$ -bloquants est réservée au contrôle des troubles du rythme secondaires aux poussées hypertensives<sup>1,3,5,6,7,12,14</sup>. Une hypotension peut faire suite à l'ablation de la tumeur en cas de remplissage vasculaire insuffisant<sup>1,3,5</sup>. Quand l'administration de cristaux et de colloïdes échoue, on peut tenter une perfusion d'amines<sup>1,7,14</sup>. Une hypoglycémie due à la diminution des catécholamines qui entretenaient une stimulation insulinaire peut survenir<sup>1,12,14</sup>. Rarement symptomatique,

elle peut avoir pour seul signe clinique un réveil retardé<sup>1,12</sup>. Une instabilité hémodynamique pouvant persister plusieurs jours après la chirurgie, on préconise une surveillance des suites postopératoires dans une unité de soins intensifs<sup>6</sup>.

Dans la majorité des cas, le pronostic est très bon, la mortalité périopératoire ayant énormément diminué depuis le recours aux  $\alpha$ -bloquants<sup>1,5,6</sup>. On recommande un dosage des catécholamines et de leurs métabolites sept à dix jours après la chirurgie afin de confirmer la résection de la tumeur<sup>5,12,14</sup>. Une récurrence pouvant survenir de nombreuses années après le diagnostic initial, il convient de surveiller les patients tous les ans pendant dix ans au minimum, voire durant toute leur vie<sup>1,5,6,14</sup>. Un dosage des catécholamines et de leurs métabolites est associé à la recherche de symptômes par un examen clinique et une prise de tension artérielle<sup>1,5,6,14</sup>.

## Discussion

Chez l'enfant, les formes familiales de phéochromocytome surviennent plus fréquemment que chez l'adulte<sup>1,3,7</sup>. La découverte d'un phéochromocytome, plus particulièrement chez les jeunes âgés de moins de 18 ans, doit conduire systématiquement à la recherche d'une association probable à une néoplasie polyendocrinienne familiale ou à une phacomatose<sup>1,3,6</sup>. La forme héréditaire étant associée à des néoplasmes thyroïdien, parathyroïdien, pancréatique et rénal, un diagnostic précoce est souhaitable<sup>1-4,6,7,12,14</sup>. Un suivi plus étroit est indiqué en raison de l'incidence plus élevée de récurrence<sup>2,5,6</sup>. Le patient, son frère jumeau identique et ses parents ont subi une évaluation moléculaire. Une prise de tension artérielle et une échographie abdominale et pelvienne ont également été réalisées chez son frère.

Orienté par les signes cliniques d'appel, soit une hypertension artérielle s'accompagnant de transpirations excessives, de céphalées frontales récidivantes et d'une diminution de la vision, le pédiatre a suspecté la présence d'un phéochromocytome, dès l'admission du patient. Le diagnostic a été confirmé quelques jours plus tard par l'augmentation des catécholamines et de leurs métabolites au niveau plasmatique et urinaire ainsi que par la visualisation d'une masse surrenalienne à l'échographie, à l'imagerie par résonance magnétique et à la tomographie d'émission par positrons. Malgré sa grande spécificité, la scintigraphie à la MIBG n'a révélé aucune captation anormale<sup>2-4,6,7,9,12</sup>. Des résultats faussement négatifs ayant été associés à la prise de médicaments inhibant la captation des catécholamines, la phénoxybenzamine a tout d'abord été tenue pour responsable<sup>1,4,6,9,12,14</sup>. Toutefois, comme l'hypothèse suggérait que les  $\alpha$ -bloquants n'interféraient pas avec la fixation de la MIBG, c'est le caractère nécrotique de la tumeur qui a permis d'expliquer la nature du résultat<sup>1,2,12</sup>.

Lorsqu'on soupçonne la présence d'un phéochromocytome, on évite de donner au patient des médicaments pouvant déclencher des poussées hypertensives, telle que l'administration d'un agent de contraste en guise de préparation à une tomographie<sup>4-7,12</sup>. Même si une pro-



tection  $\alpha$  et  $\beta$ -adrénergique permet de limiter les risques, plusieurs préféreront réaliser une imagerie par résonance magnétique ayant une sensibilité et une spécificité similaires à la tomographie par ordinateur<sup>1,3,5,6,9,12</sup>. La résonance magnétique a, par ailleurs, l'avantage de ne pas irradier la région étudiée, ce qui est souhaitable chez l'enfant et la femme enceinte<sup>1,3,6,7,12</sup>. La tomographie par ordinateur cérébrale a été remplacée par l'imagerie par résonance magnétique cérébrale.

Durant la période préopératoire, le patient a présenté des épisodes d'hypotension orthostatique secondaire à la prise de phénoxybenzamine, ce qui a nécessité l'ajustement des médicaments antihypertenseurs. Son traitement pharmacologique lui a toutefois permis d'atteindre les objectifs visés avant la chirurgie : une tension artérielle inférieure à 160/90 mm Hg pendant au moins 24 heures, une tension artérielle supérieure à 80/45 mm Hg, moins d'une extrasystole ventriculaire toutes les 5 minutes, l'absence d'un changement du segment ST et l'inversion de l'onde T à l'électrocardiogramme pendant une semaine<sup>6,7,12</sup>.

Une fois l'ablation de la tumeur effectuée, on a noté un épisode d'hypotension. Cette chute de la tension artérielle peut être non seulement expliquée par la diminution abrupte des catécholamines et un remplissage vasculaire insuffisant, mais également par le recours à la phénoxybenzamine<sup>1,3,4,6,7,12</sup>. Comme celle-ci se lie de manière covalente aux récepteurs, un blocage  $\alpha$ -adrénergique peut persister jusqu'à la synthèse de nouveaux récepteurs<sup>4</sup>. Un arrêt de la phénoxybenzamine 24 à 48 heures avant la chirurgie peut alors être bénéfique<sup>4</sup>. Même si le blocage résiduel des récepteurs  $\alpha$ -adrénergiques risquait de compromettre la réponse aux  $\alpha$ -agonistes, une perfusion de norépinéphrine a été mise en place après l'administration de plus de 2 L de crystalloïdes et de colloïdes<sup>4,6,7,12,14</sup>. On a pu mettre un terme au sevrage de l'amine à la salle de réveil. Le patient n'a présenté aucune complication durant la période postopératoire, exception faite d'une surcharge liquidienne. Il a obtenu son congé après 25 jours d'hospitalisation.

## Conclusion

Le recours aux  $\alpha$ -bloquants a profondément modifié le pronostic lié au phéochromocytome. À l'heure actuelle, la mortalité opératoire est pratiquement nulle. La prise de médicaments pouvant déclencher des poussées hypertensives, conduire à des résultats faussement positifs du dosage des catécholamines et de leurs métabolites et supprimer la fixation de la MIBG, la collaboration du pharmacien au sein de l'équipe multidisciplinaire s'avère essentielle. Par ailleurs, en raison de son expertise, le pharmacien peut apporter des conseils judicieux sur le choix des agents utilisés, les doses pédiatriques recommandées et l'identification des effets indésirables médicamenteux durant la période préopératoire et périopératoire. Le phéochromocytome est certes une affection rare, mais son traitement mérite d'être connu.

Pour toute correspondance :  
Sophie Doyon  
Département de pharmacie  
CHU Sainte-Justine

3175, chemin de la Côte-Sainte-Catherine  
Montréal (Québec) H3T 1C5  
Téléphone : (514) 345-4603  
Télécopieur : (514) 345-4820  
Courriel : sophie.doyon.hsj@ssss.gouv.qc.ca

## Abstract

**Objective:** To present a case of pheochromocytoma.

**Case Summary:** A young man 17 years of age is admitted to pediatrics for investigation of hypertension. A pheochromocytoma is diagnosed after serum catecholamine levels were evaluated and once the presence of a mass on the adrenal glands was confirmed with imaging. Pharmacological treatment is then initiated. At day 18, excision of the tumor is done. The patient then has an episode of hypotension. No postoperative complications were noted with the exception of fluid overload. At day 23, the patient is discharged.

**Discussion:** Pheochromocytoma is a tumor that develops from chromaffin cells producing excess catecholamines. It has polymorphic symptomatology. Diagnosis is based on the presence of excess catecholamines. Imaging allows the visualization of the tumor. Excision of the pheochromocytoma is the only way to cure patients. The initiation of pharmacological treatment is essential to adequately prepare patients for surgery. The prognosis is good.

**Conclusion:** Pheochromocytoma is a rare tumor in children. The diagnosis is made difficult due to the rare occurrence and varied symptomatology of the tumor. It is essential for the pharmacist be involved in order to judiciously advise the multidisciplinary team regarding the choice of drugs.

**Key Words:** pheochromocytoma, phénoxybenzamine, MIBG scintiscan

## Références

1. Dubois R, Chappuis JP. Le phéochromocytome : particularités pédiatriques. *Arch Pediatr* 1997;4:1217-25.
2. Hoeffel JC, Galloy MA, Hoeffel C, Mainard L. Les phéochromocytomes chez l'enfant. *Ann Med Interne* 2001;152:363-70.
3. Ross JH. Pheochromocytoma. Special Considerations in Children. *Urol Clin North Am* 2000;27:393-402.
4. Prys-Roberts C. Pheochromocytoma - recent progress in its management. *Br J Anaesth* 2000;85:44-57.
5. Young WF. Endocrine Hypertension : Pheochromocytoma and Primary Aldosteronism. 2005;631-45.
6. Lenders JWM, Eisenhofer G, Mannelli M, Pacak K. Pheochromocytoma. *Lancet* 2005;366:665-75.
7. Kinney MAO, Narr BJ, Warner MA. Perioperative Management of Pheochromocytoma. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002;16:359-69.
8. Lenders JWM, Pacak K, Walther MM, Linehan WM, Mannelli M, Friberg P et coll. Biochemical Diagnosis of Pheochromocytoma - Which Test Is Best? *JAMA* 2002;287:1427-34.
9. Ilias I, Pacak K. Current Approaches and Recommended Algorithm for the Diagnostic Localization of Pheochromocytoma. *J Clin Endocrinol Metab* 2004;89:479-91.
10. Plouin PF, Duclos JM, Soppelsa F, Boubillat G, Chatellier G. Factors Associated with Perioperative Morbidity and Mortality in Patients with Pheochromocytoma : Analysis of 165 Operations at a Single Center. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;86:1480-6.
11. Ciftci AO, Tanyel FC, Senocak ME, Büyükpamukçu N. Pheochromocytoma in Children. *J Pediatr Surg* 2001;36:447-52.
12. Bravo EL. Evolving Concepts in the Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment of Pheochromocytoma. *Endocr Rev* 1994;15:356-68.
13. Sawka AM, Prebtani AP, Thabane L, Gafni A, Levine M, Young WF. A systematic review of the literature examining the diagnostic efficacy of measurement of fractionated plasma free metanephrines in the biochemical diagnosis of pheochromocytoma. *BMC Endocrine Disorders* 2004;4:2.
14. Walther MM. New Therapeutic and Surgical Approaches for Sporadic and Hereditary Pheochromocytoma. *Ann N Y Acad Sci* 2002;970:41-53.
15. Khafagi FA, Shapiro B, Fig LM, Mallette S, Sisson JC. Labetalol reduces iodine-131 MIBG uptake by pheochromocytoma and normal tissues. *J Nucl Med* 1989;30:481-9.