

Coma non traumatique chez l'adulte et chez l'enfant

Item 331: Coma non traumatique chez l'adulte et chez l'enfant

Objectifs pédagogiques

Nationaux

- Diagnostiquer un coma non traumatique.
- Diagnostiquer un état confusionnel et un trouble de la conscience.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge pré-hospitalière et hospitalière.

Pour comprendre :

Les troubles aigus de la conscience constituent un continuum allant de la confusion mentale jusqu'au coma qui en est la forme la plus grave. La plupart des pathologies altérant le fonctionnement cérébral peuvent entraîner un coma; les étiologies sont ainsi nombreuses et la démarche diagnostique doit être rigoureuse. La première étape de la prise en charge consiste en l'évaluation des fonctions vitales (classique « ABC » pour Airway, Breathing et Circulation). L'évaluation initiale du degré d'altération de la conscience à l'aide d'un score est primordiale car elle permettra de suivre son évolution et de guider les soins. Dans un second temps, le patient étant stabilisé, l'examen neurologique devra être précis et intégrer le recueil minutieux de l'anamnèse et des antécédents du patient afin de déterminer au mieux les explorations complémentaires utiles au diagnostic étiologique.

Nous envisageons dans ce chapitre la définition des différents troubles de la conscience, la stratégie diagnostique en présence d'un coma, le pronostic et enfin les critères de la mort cérébrale.

I. Définitions.

A. Coma.

Le coma est défini par la suppression de la vigilance et de la conscience. Cliniquement, cet état est caractérisé par une absence d'ouverture des yeux et de réaction adaptée à la stimulation

douloureuse chez un patient ayant par ailleurs une ventilation et une hémodynamique efficaces. Le coma est un état évolutif dont la gravité est en particulier attestée par le degré de réactivité motrice, l'atteinte des réflexes du tronc cérébral et des fonctions végétatives.

B. Autres troubles de la conscience.

La distinction clinique entre **obnubilation**, **stupeur**, **somnolence**, **léthargie**, ou **confusion** n'a pas vraiment d'utilité en pratique clinique car les définitions de ces états sont imprécises et d'interprétation trop subjectives. Nous avons en effet à notre disposition des méthodes de mesure plus objectives et reproductibles comme le **score de Glasgow** ou plus récemment le **FOUR score**. Cette mesure du niveau de conscience est fondamentale puisque c'est le moyen le plus simple et le plus efficace d'en suivre l'évolution. L'examen neurologique ne doit cependant pas s'y limiter.

Dans toutes ces situations on observe dans des proportions variables les éléments classiques du **syndrome confusionnel**:

- une **altération globale des fonctions cognitives** : langage, calcul, planification de tâches simples, accès au connaissance, désorientation temporo-spatiale et plus rarement phénomènes hallucinatoires (visuels le plus souvent)
- un **trouble attentionnel** : le patient est distractible et ne peut se concentrer longtemps sur une même tâche.
- une **altération de la vigilance** avec
 - une baisse et une fluctuation anormale du niveau de vigilance : le patient est plus ou moins somnolent, plus ou moins éveillable pour des stimulations variables (de l'appel à la stimulation nociceptive)
 - une inversion du rythme nyctéméral : somnolence diurne/agitation nocturne

Physopathologie :

La conscience est un concept complexe qui peut être schématiquement divisé en deux composantes : 1) l'éveil (ou vigilance ; *wakefulness* ou *arousal* en anglais) et 2) le contenu conscient (conscience de soi, de l'environnement ; *awareness* en anglais, terme sans équivalent en français, traduit par « conscience de... », ce qui prête à confusion). Ces deux fonctions sont sous-tendues par deux systèmes distincts :

1) Le système de l'éveil qui est sous le contrôle de neurones situés dans le tronc cérébral. Il s'agit des noyaux de la « substance réticulée activatrice ascendante » ou **SRAA** situés dans la partie postérieure du pont et du mésencéphale ainsi que la partie postéro-antérieure du diencephale (noyaux de Meynert ou *basal forebrain*). Ces neurones régulent le niveau de vigilance (éveil, sommeil lent, sommeil paradoxal) par des projections diffuses vers l'ensemble du cortex cérébral (directes ou relayées par les noyaux réticulaires du thalamus).

2) Un système organisé en réseau dont le substrat anatomique reste débattu, mais qui implique des neurones à connexion longue distance, situés en grande partie dans les régions associatives préfrontales et pariétales.

Un coma peut résulter d'une atteinte structurelle ou fonctionnelle d'un de ces deux systèmes. Ainsi, un processus focal touchant la SRAA peut provoquer un coma, mais dans 90% des cas il s'agit en fait d'un processus pathologique touchant l'ensemble de l'encéphale.

C. États susceptibles de simuler des troubles de la conscience.

Certains tableaux cliniques peuvent être difficiles à différencier du coma. Il s'agit notamment du syndrome de dé-efférentation motrice et de l'aréactivité psychogène.

1. Syndrome de dé-efférentation motrice.

Le syndrome de dé-efférentation motrice, ou *locked-in syndrome*, est dû à des lésions du tronc cérébral interrompant toutes les voies motrices en dessous du noyau de la troisième paire crânienne.

Le patient ne peut faire aucun mouvement volontaire sauf ouvrir les yeux, les lever et les baisser (mais il ne peut les bouger horizontalement). Il est capable de répondre aux stimuli verbaux ou nociceptifs par un clignement des yeux. Il est donc conscient.

On peut rapprocher de ce syndrome certains cas (rares) de paralysie extrême (par exemple dans le cadre d'un syndrome de Guillain-Barré) ou d'akinésie majeure (mutisme akinétique en cas de lésion préfrontale paramédiane ou de maladie de Parkinson décompensée)

2. Aréactivité psychogène.

Elle s'observe dans le trouble conversif, plus rarement au cours d'un état psychotique (catatonie notamment) ou exceptionnellement dans la simulation. Elle survient alors souvent dans un contexte particulier : antécédents identiques, terrain psychiatrique, circonstances déclenchantes. Le patient est inerte, parfois totalement aréactif aux stimulations nociceptives. Toutefois l'examen attentif montre des signes discordants : persistance d'un certain tonus lors de la mobilisation passive, résistance à l'ouverture passive des paupières, fixation des globes oculaires lors de la rotation de la tête ou d'évitement du regard de l'observateur) contrastant avec une aréactivité totale aux stimuli douloureux (y compris du réflexe de retrait médullaire). La constatation, lorsqu'on laisse tomber la main du sujet vers ses yeux maintenus ouverts, d'un mouvement final d'évitement est très évocatrice. Le diagnostic doit être affirmé avec prudence et au terme d'un examen minutieux, d'autant que cet état peut coexister avec une affection organique, cérébrale ou autre.

II. Examen d'un malade comateux.

Le coma – tel qu'il a été défini *supra* – est une situation fréquente qu'il faut gérer le plus souvent en urgence. L'examen du patient dans le coma vise à répondre à trois questions :

- existe-t-il une menace vitale immédiate ?
- quelle est la profondeur du coma ?
- existe-t-il des signes d'orientation étiologique ?

La réponse à ces questions nécessite un examen systématique.

A. Existe-t-il une menace vitale immédiate.

La recherche de troubles végétatifs ou métaboliques majeurs est impérative :

- examen de la respiration : fréquence respiratoire, rythme, amplitude des mouvements ; signe d'encombrement ou d'œdème pulmonaire, cyanose. Il faut assurer la liberté des voies aériennes supérieures (pose d'une canule buccale de type canule de Mayo). Des signes de détresse respiratoire patents (tachypnée, désaturation, bradypnée voir pauses respiratoires) ou un encombrement laryngé et/ou pulmonaire, imposent le recours à l'intubation endotrachéale et à la ventilation mécanique ;
- appréciation de l'état hémodynamique : recherche d'une hyper- ou d'une hypotension, de troubles du rythme ou de la fréquence cardiaque, de marbrures. Toute hypotension artérielle doit être corrigée ;
- dosage systématique de la glycémie (avant toute perfusion de sérum glucosé)

B. Niveau de vigilance et de conscience.

Il est important d'apprécier le niveau d'altération de la conscience afin d'en surveiller l'évolution de façon fiable, même si cette évaluation est faite par des examinateurs différents. Différents scores ont été proposés. Le score le plus connu est celui de Glasgow, développé initialement pour la surveillance des traumatisés crâniens mais actuellement utilisé de façon quasi universelle pour toutes les altérations de la vigilance ou de la conscience. Ce score permet une cotation de la vigilance et de la conscience en fonction de trois items : l'ouverture des yeux, cotée de 1 à 4, la réponse motrice, cotée de 1 à 6, et la réponse verbale, cotée de 1 à 5. Le score est détaillé dans le tableau 1.

Tableau 1 Score de Glasgow (ce score est obtenu par addition des chiffres relevés pour chacun des 3 items : 3 à 15)

Ouverture des yeux	
Spontanée	4
À l'appel	3
À la douleur	2
Nulle	1
Meilleure réponse motrice	
Volontaire (sur commande)	6
À la stimulation douloureuse :	
– localisatrice	5
– mouvement de retrait	4
– stéréotypée en flexion	3
– stéréotypée en extension	2
– aucune réponse	1
Meilleure réponse verbale	
Orientée	5
Confuse	4
Incohérente	3
Incompréhensible	2
Aucune réponse	1

L'ouverture des yeux est soit spontanée, soit provoquée par la stimulation auditive (bruit violent) ou nociceptive. Les stimulations nociceptives fiables que l'on peut utiliser sont la douleur provoquée par la pression de la région temporo-mandibulaire (manœuvre de Pierre-Marie-Foix) la pression (et non la friction qui peut être traumatique) de la région sternale ou la pression du lit unguéal.

L'étude de la motricité évalue la réponse des quatre membres à la commande et à la douleur. L'existence d'une asymétrie dans la motricité oriente vers une lésion localisée (voir *infra*) mais seule la meilleure réponse motrice est prise en compte pour évaluer le degré de conscience. L'analyse de la réactivité motrice à une stimulation nociceptive permet de distinguer :

- la réaction appropriée définie par un déplacement de la main vers la stimulation ;
- le retrait en flexion ou évitement défini par un mouvement de retrait et d'abduction du bras ;
- la flexion stéréotypée (ou encore réaction de décortication), caractérisée par une flexion-adduction du membre supérieur ;
- l'extension stéréotypée (ou encore réaction de décérébration), réalisant une extension-pronation du membre supérieur, encore appelée mouvement d'enroulement ;
- l'absence de mouvement.
-

La meilleure réponse verbale est la conversation adaptée avec une bonne orientation. Le premier degré d'altération est la conversation désorientée. Viennent ensuite des propos incohérents mais avec des mots compréhensibles, puis des sons incompréhensibles et finalement l'absence d'émission des sons.

Lorsque l'on utilise cette échelle, il faut noter la somme des valeurs des trois items et la valeur de chaque item, communément notés Y pour l'ouverture des yeux, M pour la réponse motrice et V pour la réponse verbale.

Cette échelle est avant tout une échelle de vigilance et de conscience permettant de graduer les réponses entre une conscience normale (score de Glasgow = 15) et un état d'inconscience totale (score de Glasgow = 3 : Y = 1, M = 1, V = 1). L'existence d'un coma correspond généralement aux valeurs du score inférieures à 8. Mais il faut souligner qu'elle ne représente en aucun cas un examen neurologique suffisant pour la prise en charge d'un malade dans le coma.

C. Examen des fonctions du tronc cérébral.

L'examen de l'activité réflexe du tronc cérébral apporte des renseignements considérables, d'une part pour localiser les lésions éventuelles du tronc ; d'autre part, pour fournir des indices de pronostic.

1. Réactions pupillaires.

Le diamètre et l'égalité des pupilles doivent être notés. Le réflexe photomoteur doit être systématiquement recherché. La contraction de la pupille doit être provoquée en éclairant fortement et séparément chaque œil. La contraction de la pupille non éclairée doit être recherchée en même temps (réflexe consensuel). Une dilatation unilatérale (mydriase) de la pupille avec disparition du réflexe photomoteur suggère une atteinte de troisième paire crânienne par un engagement temporal ou un autre processus (par exemple un anévrysme de l'artère communicante antérieure). Une mydriase bilatérale avec abolition du réflexe photomoteur traduit une souffrance du mésencéphale et représente un facteur de très mauvais

pronostic. Elle ne doit pas être confondue avec la mydriase qui peut résulter de l'instillation de collyre atropinique. Les opiacés induisent une contraction des pupilles (myosis).

2. Réflexe cornéen.

Il persiste habituellement jusqu'au coma profond. Son abolition bilatérale est de très mauvais pronostic, sauf en cas d'intoxication médicamenteuse.

3. Position des globes oculaires et mouvements oculaires.

Ils doivent être analysés. Une déviation conjuguée des yeux évoque une lésion hémisphérique ou du tronc cérébral. Une divergence des yeux dans le plan vertical (*skew deviation*) évoque une lésion bulboprotubérantielle. Une légère divergence oculaire ou des mouvements d'errance semblables à ceux observés au cours du sommeil peuvent être constatés au cours d'un coma léger. Des mouvements conjugués ou dissociés peuvent être observés. Ils ne peuvent être simulés et permettent d'éliminer un coma psychogène. Un « *bobbing* oculaire », c'est-à-dire des secousses rapides vers le bas, est observé dans les lésions de la partie inférieure de la protubérance.

Les réflexes oculocéphaliques horizontaux sont obtenus en provoquant une rotation horizontale de la tête (ne pas faire cette manœuvre s'il existe une suspicion de lésion cervicale ou d'hypertension intracrânienne). La réponse normale est une déviation conjuguée des yeux du côté opposé au mouvement de la tête. On peut sensibiliser cet examen par l'étude du réflexe oculovestibulaire en injectant 50 à 200 mL d'eau glacée dans le conduit auditif externe (après avoir vérifié l'intégrité des tympons). Chez le sujet conscient, on obtient un nystagmus à composante rapide, dirigé en sens inverse de la stimulation. Ces réflexes évaluent les connexions entre le système vestibulaire et les noyaux du III et du VI (via la bandelette longitudinale postérieure). En cas de dysfonctionnement de l'une de ces structures les yeux restent fixes, présentant un mouvement incomplet ou dysconjugés.

D. Activité motrice.

L'évaluation de la motricité fait partie de l'évaluation de l'état de conscience. Il est important d'identifier un déficit moteur sous forme d'une asymétrie du tonus, de la motricité des membres ou de la face (manœuvre de Pierre-Marie-Foix) et des réflexes ostéotendineux et cutanéoplantaires. Une asymétrie orientée vers une lésion focale ; la constatation de crises convulsives focales ou généralisées vers une atteinte hémisphérique.

E. Anamnèse et examen somatique.

L'anamnèse et l'examen somatique sont fondamentaux pour orienter le diagnostic étiologique (tableau 2). L'interrogatoire de l'entourage est primordial pour connaître les circonstances de survenue (traumatisme crânien, prise médicamenteuse etc.), le mode d'installation (progressif, brutal) du coma. Il est également nécessaire de connaître les symptômes ou signes neurologiques (par exemple, troubles du langage, déficit moteur) ou somatiques (par exemple, fièvre, céphalées) qui ont précédé la perte de conscience. L'interrogatoire doit encore rechercher les antécédents pathologiques et les traitements en cours.

Tableau 2 : Diagnostic étiologique du coma

Situation		Examens
Coma sans signe de localisation et avec syndrome méningé -Sans fièvre : hémorragie sous-arachnoïdienne -Avec fièvre : méningite		→ TDM → PL
Coma avec signes de localisation		
-Accident vasculaire ischémique (avec effet de masse) -Thrombophlébite cérébrale (avec effet de masse et/ou épilepsie) -Hématome intracrânien -Contusion cérébrale -Tumeur cérébrale -Abscess cérébral -Encéphalite -Méningoencéphalite -Epilepsie	}	TDM ou IRM
Coma sans signe de localisation, sans signe méningé et sans fièvre -Ischémie, anoxie cérébrale diffuse -Epilepsie -Hydrocéphalie/ HTIC -Causes métaboliques (Hypoglycémie, hypoxie, hypercapnie, dysnatrémie, dyscalcémie, insuffisance rénale, hépatocellulaire, carence en vitamine B1, hyper/hypothermie, encéphalopathie liée au sepsis) -Intoxications (médicament, drogues, CO éthylène glycol etc..) -Causes endocriniennes (panhypopituitarisme, insuffisance surrénalienne, dysthyroïdie)		

L'examen clinique note la température, toute fièvre associée au coma évoquant une méningite ou une méningoencéphalite. La recherche d'une **raideur de nuque** est systématique. On recherche un trouble du rythme cardiaque ou l'existence d'un souffle à l'auscultation cardiaque ou des vaisseaux du cou, ces anomalies cardiovasculaires pouvant orienter vers un accident vasculaire cérébral. L'examen des téguments recherche notamment des ecchymoses, un **purpura**. L'examen des poumons, du foie, de la rate et des aires ganglionnaires peut également apporter des arguments en faveur d'une étiologie.

III. Investigations paracliniques.

Chez tout malade dans le coma, des analyses biologiques doivent être systématiquement demandées: glycémie (avant injection de sérum glucosé), ionogramme sanguin (en particulier pour connaître la natrémie), créatininémie et urémie, bilan hépatique et INR, gaz du sang artériel. Une radiographie pulmonaire et un électrocardiogramme sont également systématiques. Les investigations paracliniques proprement neurologiques sont orientées par les constatations de l'examen clinique. Tout coma dans un contexte traumatique doit faire pratiquer une imagerie en urgence à la recherche de lésions cérébrales et d'éliminer une lésion rachidienne et/ou médullaire associée. Quatre situations différentes doivent être considérées :

- coma fébrile

- coma sans signe focal et avec syndrome méningé
- coma associé à des signes de localisation
- coma sans signe de localisation, sans signe méningé et sans fièvre

A. Coma fébrile

Toute altération de la conscience (confusion, coma, crise convulsive) dans un contexte fébrile doit faire évoquer une méningite bactérienne. En cas de forte suspicion clinique une antibiothérapie en urgence doit être administrée en urgence et une imagerie cérébrale doit être réalisée avant la ponction lombaire si GSG < 12 et/ou en présence de signe de localisation. En l'absence d'argument pour une méningite, un autre foyer infectieux doit être recherché, notamment une pneumopathie d'inhalation. Une fièvre peut être en rapport avec la prise de certains toxiques.

B. Coma sans signe focal et avec syndrome méningé.

La présence d'un syndrome méningé doit faire évoquer une méningite ou une d'hémorragie sous-arachnoïdienne et faire discuter une imagerie cérébrale, une PL et une antibiothérapie en urgence.

C. Coma associé à des signes de localisation (avec ou sans fièvre, avec ou sans signe méningé).

Le tableau clinique oriente vers une lésion structurale sus- ou sous-tentorielle (tableaux 3 et 4). Mais dans tous les cas, une imagerie (tomodensitométrie ou imagerie à résonance magnétique) est indispensable pour localiser les lésions et orienter la discussion étiologique. En fonction de ces orientations étiologiques, d'autres investigations plus spécialisées peuvent être nécessaires.

Tableau 3 Eléments d'interrogatoire orientant vers un coma par lésion structurale ou un coma « métabolique »

Coma par lésion structurale	Coma métabolique
Symptômes neurologiques précédant le coma : <ul style="list-style-type: none"> – déficit moteur – troubles du langage – diplopie – vertiges – vomissements Début brutal Alcoolisme chronique Traumatisme crânien Syndrome hémorragique Lésions neurologiques préexistantes : <ul style="list-style-type: none"> – AVC – tumeur 	Antécédents : <ul style="list-style-type: none"> – hépatique – rénal – pulmonaire Syndrome dépressif Toxicomanie

(d'après Ropper AH. Coma in the emergency room. In : Earnest MP, ed. *Neurologic Emergencies*. New York : Churchill Livingstone, 1983 : 83)

Tableau 4 Signes neurologiques suggérant un coma par lésion structurale

Lésion hémisphérique	Lésion du tronc cérébral
Hémiplégie Paralysie faciale unilatérale Signe de Babinski unilatéral Asymétrie des réflexes tendineux	Quadriplégie Mouvements oculaires anormaux Dysconjugaison des yeux Myosis punctiforme « <i>Bobbing</i> » oculaire Abolition unilatérale du réflexe cornéen

(d'après Ropper AH. Coma in the emergency room. In : Earnest MP, ed. *Neurologic Emergencies*. New York : Churchill Livingstone, 1983 : 84)

D. Coma sans signe de localisation, sans signe méningé et sans fièvre.

Les étiologies sont ici multiples et les investigations doivent être guidées par la clinique. Il peut s'agir d'une ischémie diffuse ou d'une anoxie cérébrale. Plus souvent le coma relève d'une cause métabolique ou d'une intoxication. Il est, dans ces cas, nécessaire de vérifier la glycémie, la natrémie, la calcémie, les gaz du sang et de rechercher, selon le contexte, des toxiques : drogues psychotropes, opiacés, oxyde de carbone, notamment. En l'absence de cause évidente, en cas de doute sur la réalité du coma ou en cas de myoclonies (d'un ou plusieurs membres, faciales ou oculo-palpébrales), un électroencéphalogramme devra être réalisé. Le diagnostic d'état de mal épileptique larvé imposera un traitement spécifique (voir chapitre convulsion). L'EEG pourra orienter le diagnostic vers des causes particulières d'encéphalopathies.

IV. Pronostic, état végétatif et état de conscience minimale.

A. Pronostic

La prédiction du retour à la conscience et surtout du handicap est une préoccupation majeure pour le réanimateur mais à ce jour, il n'existe pas d'algorithme simple qui pourrait s'appliquer indifféremment à l'ensemble des comas.

Les études portant sur le pronostic des comas présentent souvent plusieurs limites. Le principal défaut est celui de « prophétie auto-réalisée », biais résultant d'une prise en charge involontairement déterminée par le facteur pronostique évalué. La définition du « bon pronostic », généralement un « handicap modéré » c'est à dire permettant une autonomie dans les actes de la vie quotidienne, est également un élément controversé.

La cause d'un coma en est le principal déterminant pronostique. Les informations de l'examen clinique et des examens para-cliniques (électrophysiologie, imagerie, biologie) doivent donc impérativement être interprétées selon le contexte étiologique.

Dans le cas du **coma post anoxique** plusieurs marqueurs cliniques et para-cliniques de mauvais pronostic ont pu être déterminés sur de grandes cohortes:

- état de mal épileptique myoclonique (EME-Myoclonique, confirmé à EEG) ou abolition bilatérale des potentiels évoqués somesthésiques (PES) après J1.

- abolition des réflexes pupillaires ou cornéens, Glasgow moteur <3 après J3
Ces critères permettent d'obtenir une valeur prédictive négative (VPN) proche de 100%. Cependant en cas d'hypothermie thérapeutique ils peuvent être pris en défaut et il est conseillé d'obtenir au moins deux marqueurs parmi des PES abolis, un EME myoclonique, un EEG aréactif et des réflexes pupillaires et/ou cornéens abolis pour obtenir une VPN satisfaisante. Les facteurs précités ont cependant une faible valeur prédictive positive (VPP). La présence d'une réactivité de l'EEG et la préservation des potentiels évoqués cognitifs (MMN, P300) sont les principaux éléments para-cliniques de bon pronostic.

B. Etat végétatif et état de conscience minimale.

Le retour à la conscience peut, si il est suffisamment lent, passer par des états intermédiaires que sont l'état végétatif et l'état de conscience minimal.

1. L'état végétatif.

Le patient n'a aucune conscience de soi, ni de l'environnement et n'a aucun contact avec autrui. On n'observe aucune réponse volontaire, adaptée et reproductible aux stimuli visuels, auditifs ou nociceptifs, ni aucun signe de compréhension ou d'expression verbale. Il existe en revanche un éveil intermittent avec ouverture spontanée des yeux et réapparition du cycle veille-sommeil. Les fonctions végétatives, notamment la ventilation spontanée, persistent de même qu'un certain nombre de réflexes bulbaires. L'état végétatif peut être une étape dans l'évolution du coma et un certain nombre de patients peuvent retrouver une activité consciente après plusieurs mois.

2. L'état de conscience minimale.

Le patient manifeste des capacités d'interaction consciente avec le monde extérieur (poursuite visuelle, réponse à certains ordres simples, manipulation d'objets, réactions motrices automatiques, réaction adaptée à la stimulation douloureuse, productions verbales) mais il n'est pas possible d'établir une communication fonctionnelle (même à l'aide d'un code binaire) et le patient ne manifeste pas de comportements moteurs complexes (comme l'utilisation adaptée d'objets).

V. Mort cérébrale.

Il existe dans l'état de mort cérébrale des lésions irréversibles du cerveau entraînant une abolition totale et définitive des fonctions de la vie de relation ainsi que des fonctions végétatives. Cet état qui implique la mort du sujet est appelé *mort cérébrale*. Malgré le caractère irréversible des lésions cérébrales et la perte de toute régulation végétative, les techniques de réanimation permettent de maintenir pendant quelques jours une circulation systémique et par conséquent un fonctionnement des organes autres que le cerveau. Les conséquences de ce constat sont majeures. D'une part, puisque la mort est avérée et que la plupart des organes restent fonctionnels, le prélèvement d'organes en vue d'une transplantation est licite. D'autre part, en l'absence de programme de prélèvement, la réanimation ne doit pas être poursuivie, de façon à éviter une charge psychologique et émotionnelle inutile aux proches du malade. On comprend, dans ces conditions, la nécessité de critères formels pour poser le diagnostic de mort cérébrale (tableau 5).

Tableau 5 Critères de mort cérébrale

Étiologie des lésions cérébrales connue et irréversibilité établie	Absence d'hypothermie et d'intoxication
Signes cliniques	Perte de conscience totale ; aucune activité Absence de réactivité dans le territoire des nerfs crâniens Respiration spontanée abolie (épreuve d'hypercapnie)
Tests complémentaires	Tracé EEG nul et aréactif (2 EEG à 4 heures d'intervalle) ou angiographie des axes vertébraux et carotidiens objectivant l'arrêt de la circulation cérébrale

Ces critères ont fait l'objet de mesures réglementaires (décret du 2 décembre 1996). Ils reposent sur deux principes fondamentaux :

- la cause de l'arrêt du fonctionnement cérébral est irréversible, ce qui suppose que le diagnostic étiologique soit établi ;
- les structures cérébrales et du tronc cérébral nécessaires au maintien de la vigilance et des fonctions végétatives sont détruites de façon définitive.

A. Diagnostic étiologique.

L'étiologie des lésions cérébrales doit être connue et leur caractère irréversible doit être établi : ce critère est facilement affirmé lorsqu'il s'agit d'une lésion traumatique massive, de certaines lésions tumorales ou vasculaires. Il est beaucoup plus difficile à satisfaire lorsqu'il s'agit d'un coma d'origine indéterminée. Certains diagnostics doivent être dans ce cas formellement éliminés car ils peuvent provoquer des signes identiques à ceux de la mort cérébrale mais de façon réversible. Il s'agit principalement des intoxications par les drogues sédatives ou hypnotiques et de l'hypothermie inférieure à 33 °C. L'existence de troubles métaboliques (troubles électrolytiques ou acido-basiques) doit être éliminée, de même que l'administration de médicaments agissant sur le système neuromusculaire (curare, par exemple) car ils peuvent rendre difficile, voire impossible, l'interprétation d'un certain nombre de signes cliniques neurologiques. En cas de doute, des recherches biologiques ou toxicologiques sont impératives. L'observation d'un délai suffisant est requise lorsque des drogues ont été utilisées pour être certain qu'elles ne sont plus opérantes ou pour obtenir la correction d'une hypothermie.

B. Signes cliniques de mort cérébrale.

1. Destruction des structures cérébrales.

La perte de la conscience est totale et il n'existe aucune activité spontanée. On peut toutefois observer des réponses réflexes au niveau des territoires spinaux, comme la persistance ou la réapparition de réflexes ostéotendineux ou un mouvement de retrait après stimulation nociceptive. En revanche, l'existence de crises convulsives ou de mouvements de décérébration ou de décortication est incompatible avec le diagnostic de mort cérébrale.

2. Abolition des fonctions du tronc cérébral.

Il n'existe aucune réactivité dans le territoire des nerfs crâniens. Les pupilles sont en mydriase et le réflexe photomoteur est aboli (en l'absence d'agents mydriatiques), de même que le réflexe

cornéen. Les globes oculaires sont immobiles aussi bien spontanément que lors des épreuves oculocéphaliques ou oculovestibulaires. La déglutition est abolie de même que le réflexe de toux lors des aspirations trachéales.

La respiration spontanée est abolie. Cette absence de ventilation spontanée doit être vérifiée par une épreuve d'hypercapnie (encadré 1).

Encadré 1 : Epreuve d'hypercapnie

L'épreuve d'hypercapnie consiste à laisser le sujet en ventilation libre avec un fort débit d'oxygène dans la sonde d'intubation de façon qu'il reste oxygéné. On vérifie la capnie au bout de 10 minutes en l'absence de ventilation spontanée. On dit qu'il y a abolition de la ventilation spontanée lorsque la ventilation ne reprend pas malgré une PaCO₂ égale ou supérieure à 50 mmHg.

C. Investigations complémentaires.

Pour affirmer la mort cérébrale, il faut, en plus des critères cliniques, un examen complémentaire permettant d'affirmer le caractère irréversible de la destruction encéphalique. Deux examens sont disponibles :

- l'électroencéphalogramme : en cas de mort cérébrale, l'activité électrique cérébrale est nulle et le tracé électroencéphalographique est isoélectrique et totalement aréactif. Deux électroencéphalogrammes nuls et aréactifs enregistrés à quatre heures d'intervalle sont requis pour confirmer ce diagnostic de mort cérébrale ; en dehors de toute intoxication médicamenteuse ou en dehors de toute baisse de température du corps.
- l'angiographie des axes vertébraux et carotidiens : en cas de mort cérébrale, la circulation cérébrale est abolie et cela peut être objectivé par une artériographie des 4 axes ou un angioscanner. Ces examens doivent être interprétés par un radiologue. La réalisation d'un doppler transcrânien peut permettre de visualiser précocement l'interruption de la circulation dans les artères cérébrales moyennes (image de *back flow*) avant d'amener le patient à l'angioscanner.

D. Conditions des prélèvements d'organes.

Une fois la mort cérébrale constatée, un certain nombre de conditions sont requises pour pouvoir faire des prélèvements d'organes.

1. Problème du consentement.

La législation française rend possible les prélèvements d'organes s'il n'existe pas de refus exprimé du vivant du patient. Cette loi permet donc théoriquement de pratiquer les prélèvements sans en informer les proches (sauf pour les mineurs et les incapables majeurs). Il est toutefois difficile moralement de pratiquer ces prélèvements sans obtenir le consentement des proches. Cela nécessite un dialogue approfondi avec la famille dans des conditions souvent dramatiques.

2. Contre-indications aux prélèvements.

Il existe des contre-indications absolues aux prélèvements des organes :

- toute maladie transmissible à un éventuel receveur ;
- les états infectieux sévères ;
- les maladies néoplasiques ;
- les maladies de système et neurologique d'étiologie indéterminée (par exemple, maladie d'Alzheimer, sclérose en plaques).

Il existe de plus des contre-indications propres aux prélèvements de différents organes. Leur appréciation relève d'une discussion avec les équipes spécialisées et sortent du cadre de ce chapitre.

Points clés

- Le coma est caractérisé cliniquement, quelle que soit la stimulation, par l'absence d'ouverture des yeux, d'expression verbale et de réponse aux ordres.
- Chez un malade dans le coma, la recherche de troubles respiratoires, circulatoires ou métaboliques est impérative.
- Le niveau d'altération de la vigilance et de la conscience s'évalue essentiellement sur l'ouverture des yeux, les réponses motrices et verbales
- L'examen neurologique doit systématiquement comporter une évaluation des réflexes du tronc cérébral.
- Un coma fébrile ou avec syndrome méningé doit faire évoquer une méningite et discuter une antibiothérapie en urgence, une imagerie cérébrale et une PL.
- Un coma avec des signes de localisation impose une imagerie cérébrale.
- Un coma dans un contexte traumatique impose une imagerie cérébrale.
- La mesure de la glycémie est systématique.
- Un EEG est systématique en l'absence de cause évidente, en cas de myoclonies ou en cas de doute sur la réalité du coma
- Les critères de mort cérébrale sont :
 - étiologie des lésions cérébrales connue et irréversibilité établie. Absence d'hypothermie ou d'intoxication ;
 - perte totale de la vigilance et de la conscience (aucune activité), abolition des réflexes du tronc cérébral, abolition de la respiration spontanée (test d'hypercapnie) ;
 - EEG nul et aréactif ou angiographie conventionnelle ou angioscanner des 4 axes objectivant l'arrêt de la circulation cérébrale.

Pour en savoir plus

Brown EN., Lydic R., Schiff ND. General anesthesia, sleep and coma. *N Engl J Med* 2010; 363:2638-2650

Edlow JA, Rabinstein A, Traub SJ, Wijdicks EFM. Diagnosis of reversible causes of coma *The Lancet*, 2014 Vol. 384, No. 9959, p2064–2076