

Le diagnostic de la mort encéphalique

Docteur Sophie COHEN

Responsable de l'unité prélèvement
Etablissement français des Greffes

Réglementation

Le constat de la mort encéphalique fait l'objet d'un décret en Conseil d'Etat publié au journal officiel le 2 décembre 1996. Avant la parution de ce décret, le diagnostic de la mort encéphalique était réglementé en France par voie de décret N°78.501 du 31/03/1978 et circulaire du 04/04/1978. La première circulaire date de 1968 (circulaire Jeanneney) et stipule que le diagnostic est clinique, confirmé par un électroencéphalogramme nul. Cette circulaire ne précise pas la durée de l'électroencéphalogramme. En 1991, une circulaire précisant les conditions d'autorisation des centres de prélèvement, donne les conditions du diagnostic et apparaît alors la nécessité de pratiquer deux électroencéphalogrammes à 6 heures d'intervalle. Dès lors, les pratiques vont se diversifier en fonction des moyens techniques et des habitudes régionales. Certains vont continuer à pratiquer un électroencéphalogramme, d'autres deux et d'autres vont substituer à l'électroencéphalogramme, l'angiographie cérébrale.

En 1996, le diagnostic de la mort encéphalique repose réglementairement en France sur un examen clinique confirmé par un examen complémentaire qui peut être soit deux électroencéphalogrammes (EEG) nuls et aréactifs pendant 30 minutes et effectués à 4 heures d'intervalle, soit une angiographie cérébrale des 4 axes objectivant l'absence de flux.

Un constat de mort (modèle en annexe de l'arrêté du 2 décembre 1996) doit être signé avant tout prélèvement par deux médecins titulaires lorsqu'il s'agit d'un sujet en

mort encéphalique, et par un médecin lorsqu'il s'agit d'un sujet décédé à cœur non battant. Mais, dans les deux cas, ces médecins doivent être indépendants d'unités de transplantation.

Physiopathologie de la mort encéphalique

La vascularisation cérébrale est pour l'essentiel sous la dépendance en avant des deux artères carotidiennes internes, en arrière du tronc basilaire, confluent des deux artères vertébrales. La mort encéphalique résulte de l'arrêt de la circulation dans le cerveau et le tronc cérébral. Cet arrêt circulatoire cérébro-bulbaire conduit à la destruction irréversible de la substance blanche et de la substance grise. Ces lésions irréversibles se traduisent par la disparition des fonctions "commandées" par le cerveau et le tronc cérébral. La persis-

Textes de référence

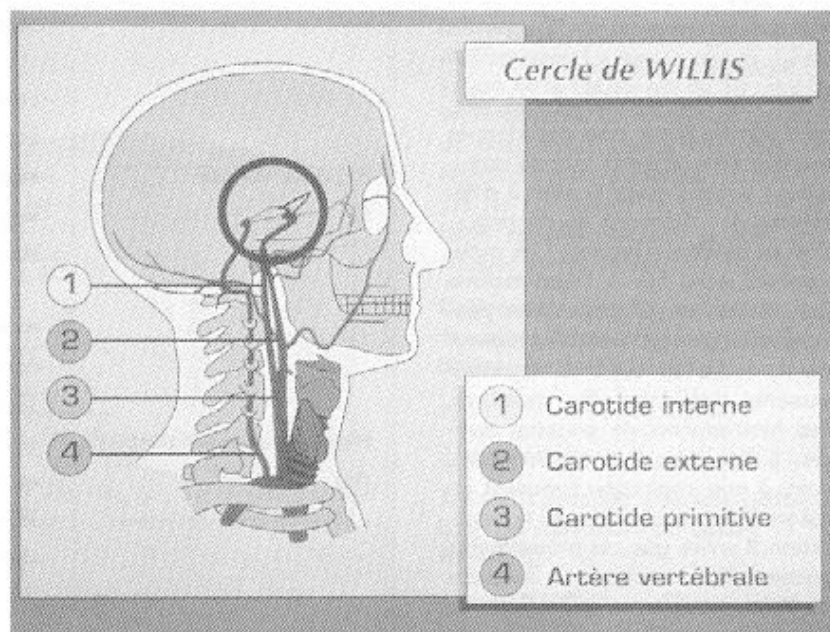
• Décret N°96-1041 du 02/12/96 relatif au constat de la mort préalable au prélèvement d'organes, de tissus et de cellules à des fins thérapeutiques ou scientifiques et modifiant le Code de la Santé Publique.

• Arrêté du 02/12/96 pris en application du décret N° 96-1041 du 02/12/96 relatif au constat de la mort préalable au prélèvement d'organes, de tissus et de cellules à des fins thérapeutiques ou scientifiques.

• Circulaire N° 96-733 du 04/12/96 relatif au constat de la mort préalable au prélèvement d'organes, de tissus et de cellules à des fins thérapeutiques ou scientifiques.

• Circulaire N° 67 du 24/04/1968, relative à l'application du décret N° 47-2057 du 20/10/1947, relatif aux autopsies et prélèvements (abrogée).

tance, pendant quelques heures, de l'activité cardiaque dans la mort encéphalique traduit le fait que le cœur a un automatisme (à partir d'un centre cardio-accelérateur intrinsèque) qui imprime une fréquence automatique.



Signes cliniques de la mort encéphalique

Toutes les réglementations étrangères, quand elles existent, précisent que le diagnostic de la mort encéphalique est un diagnostic clinique. Certaines réglementations, comme la nôtre, exigent un examen complémentaire de confirmation. En Angleterre, le diagnostic est seulement clinique et la pratique montre qu'un examen complémentaire n'est effectué que dans certaines circonstances. Il s'agit alors d'une angiographie des 4 axes.

L'examen clinique doit être pratiqué lorsque le malade est stable sur le plan circulatoire et réchauffé. En effet, l'hypothermie donne un tableau clinique de mort encéphalique. Les signes cliniques à rechercher sont :

1. un coma profond aréactif et hypotonique,
2. l'absence de tout mouvement spontané ou déclenché par des stimuli douloureux,
3. l'absence de réactions lors des stimulations des paires crâniennes :

- réflexe photomoteur aboli
- réflexe naso-palpébral aboli
- réflexe cilio-spinal aboli
- réflexe cornéen aboli
- réflexe vestibulo-oculaire horizontal aboli
- réflexe oculo-cardiaque aboli
- réflexe de la toux aboli

Il faut signaler cependant que certains mouvements non coordonnés peuvent être présents lors de stimulations douloureuses et sont à différencier des réactions de décortication et de décérébration. Ces mouvements sont liés à l'automatisme médullaire. Ces réflexes spinaux peuvent inclure notamment des mouvements de flexion des bras, des mouvements d'élévation des membres, des mouvements de grasping associés à des élévations tensionnelles, voire à une inspiration évoquant un automatisme médullaire de la respiration. Il arrive que ces mouvements puissent être constatés au moment de l'incision surtout si l'incision se fait au bistouri électrique.

SCORES UTILISÉS POUR L'ÉVALUATION DE L'ÉTAT NEUROLOGIQUE

MORT ENCEPHALIQUE ET EVALUATION DE LA CONSCIENCE

L'absence totale de conscience et d'activité cérébrale est évaluée par les scores suivants :

• Classification de Juvet	P5, R3, D4, V2	
• Score de Glasgow	M1, Y1 ou E1, V1	= 3
• Score de Liège	M1, Y1 ou E1, V1, R0	= 3

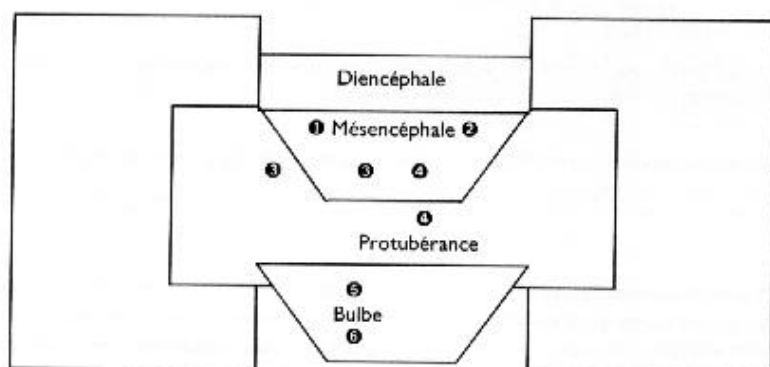
L'ECHELLE DE GLASGOW

(la plus couramment utilisée)

Ouverture des yeux (E ou Y)	- spontanée	4
	- sur ordre	3
	- à la stimulation douloureuse	2
	- absence	1
Réponse verbale (V)	- cohérente	5
	- confuse	4
	- inappropriée	3
	- incompréhensible	2
	- absence	1
Meilleure réponse motrice (M)	- exécution des ordres simples (après stimulation douloureuse)	6
	- adaptée	5
	- en flexion, orientée	4
	- en flexion réflexe : décortication	3
	- en extension réflexe ± décérébration	2
	- absence	1

ORDRE D'ABOLITION DES REFLEXES DU TRONC CEREBRAL DANS LA MORT ENCEPHALIQUE

- ❶ Réflexe photomoteur ➔ atteinte mésencéphalique
(mydriase insconstante)
- ❷ Réflexe cornéen ➔ atteinte mésencéphalique
- ❸ Réflexe cilio-spinal ➔ atteinte mésencéphalique basse
ou pontique haute
- ❹ Réflexe oculo-vestibulaire ➔ atteinte mésencéphalo-protubérantielle
Réflexe oculo-céphalogyre
- ❺ Réflexe tussique ➔ atteinte ponticobulbaire
- ❻ Réflexe oculo-cardiaque ➔ atteinte bulbaire



Epreuve de débranchement ou épreuve d'apnée

La disparition définitive de la respiration spontanée est la conséquence logique de la mort encéphalique car la respiration est "commandée" par le système nerveux central. Pour mettre en évidence cette apnée, il faut d'abord observer les mouvements de la cage thoracique après avoir débranché le respirateur. On constate alors l'absence de mouvements respiratoires. Cependant, cette absence de mouvements respiratoires peut se produire lorsqu'il existe une hypocapnie. C'est pourquoi il est nécessaire de pratiquer un test permettant d'authentifier l'apnée définitive. Ce test repose sur l'absence de mouvements respiratoires déclenchés par un stimulus hypercapnique et en l'absence de toute sédation, de toute curarisation et d'hypocapnie. Après oxygénation en 100 % d'oxygène pendant une trentaine de minutes, le respirateur est déconnecté de la personne et de l'oxygène est administré en intra-trachéal par la sonde d'intubation à un débit de 5 à 10 litres par minute ; des débits plus élevés peuvent être responsables de pneumothorax. Pendant l'épreuve, le médecin vérifie soigneusement l'absence de tout mouvement de la cage thoracique pendant une dizaine de minutes et la présence d'une hypercapnie à la fin de l'épreuve. Le niveau requis d'élévation de la PaCO_2 est de 50 mmHg en Angleterre, 55 mmHg au Canada ou encore 60 mmHg aux USA. La réglementation française ne précise pas les conditions de réalisation de cette épreuve, laissant le soin aux équipes de les définir.

Cependant, quelles que soient les modalités, cette épreuve doit être réalisée sur une personne :

1. préalablement réchauffée,
2. eucapnique,
3. dont la pression artérielle systolique est supérieure ou égale à 90 mmHg,
4. ne présentant pas d'hypoxémie,
5. dont l'oxygénation est monitorée.

Signes cliniques de la mort encéphalique

Toutes les réglementations étrangères, quand elles existent, précisent que le diagnostic de la mort encéphalique est un diagnostic clinique. Certaines réglementations, comme la nôtre, exigent un examen complémentaire de confirmation. En Angleterre, le diagnostic est seulement clinique et la pratique montre qu'un examen complémentaire n'est effectué que dans certaines circonstances. Il s'agit alors d'une angiographie des 4 axes.

L'examen clinique doit être pratiqué lorsque le malade est stable sur le plan circulatoire et réchauffé. En effet, l'hypothermie donne un tableau clinique de mort encéphalique. Les signes cliniques à rechercher sont :

1. un coma profond aréactif et hypotonique,
2. l'absence de tout mouvement spontané ou déclenché par des stimuli douloureux,
3. l'absence de réactions lors des stimulations des paires crâniennes :

- réflexe photomoteur aboli
- réflexe naso-palpébral aboli
- réflexe cilio-spinal aboli
- réflexe cornéen aboli
- réflexe vestibulo-oculaire horizontal aboli
- réflexe oculo-cardiaque aboli
- réflexe de la toux aboli

Il faut signaler cependant que certains mouvements non coordonnés peuvent être présents lors de stimulations douloureuses et sont à différencier des réactions de décortication et de décérébration. Ces mouvements sont liés à l'automatisme médullaire. Ces réflexes spinaux peuvent inclure notamment des mouvements de flexion des bras, des mouvements d'élévation des membres, des mouvements de grasping associés à des élévations tensionnelles, voire à une inspiration évoquant un automatisme médullaire de la respiration. Il arrive que ces mouvements puissent être constatés au moment de l'incision surtout si l'incision se fait au bistouri électrique.

SCORES UTILISÉS POUR L'ÉVALUATION DE L'ÉTAT NEUROLOGIQUE

MORT ENCEPHALIQUE ET EVALUATION DE LA CONSCIENCE

L'absence totale de conscience et d'activité cérébrale est évaluée par les scores suivants :

• Classification de Juvet	P5, R3, D4, V2	
• Score de Glasgow	M1, Y1 ou E1, V1	= 3
• Score de Liège	M1, Y1 ou E1, V1, R0	= 3

L'ECHELLE DE GLASGOW

(la plus couramment utilisée)

Ouverture des yeux (E ou Y)	- spontanée	4
	- sur ordre	3
	- à la stimulation douloureuse	2
	- absence	1
Réponse verbale (V)	- cohérente	5
	- confuse	4
	- inappropriée	3
	- incompréhensible	2
	- absence	1
Meilleure réponse motrice (M)	- exécution des ordres simples (après stimulation douloureuse)	6
	- adaptée	5
	- en flexion, orientée	4
	- en flexion réflexe : décortication	3
	- en extension réflexe ± décérébration	2
	- absence	1

Les personnes présentant un dysfonctionnement de la commande respiratoire tels que les broncho-pneumopathes obstructifs ou les obèses, peuvent avoir une absence de mouvements respiratoires sans élévation significative de la PaCO_2 . C'est une situation non exceptionnelle pour laquelle il est laissé à la discrétion du médecin responsable du prélèvement de répéter l'épreuve ou de confirmer le diagnostic par une méthode paraclinique.

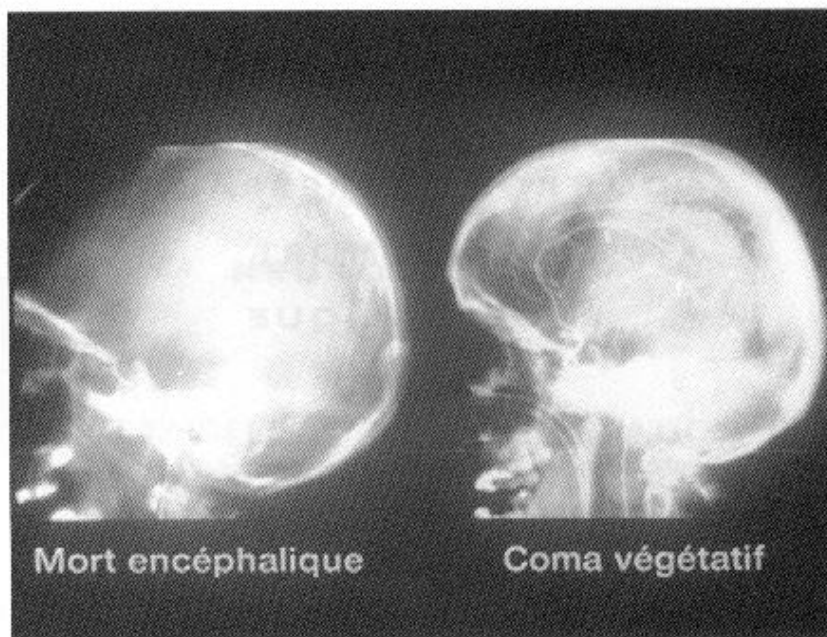
Electroencephalogramme

L'électroencéphalogramme a été historiquement le premier examen complémentaire permettant de confirmer la mort encéphalique. Un tracé nul, quelle que soit la stimulation effectuée, authentifie la mort encéphalique. Depuis 1989, les recommandations de la société de neurophysiologie concernant la réalisation technique de l'électroencéphalogramme sont suivies. Ces recommandations concernent le nombre d'électrodes à utiliser, le voltage, la disposition des électrodes. L'électroencéphalogramme ne peut être réalisé que lorsque la présence de toxiques est éliminée et lorsque le sujet est réchauffé au moins au-delà de 35°C , qu'il présente une pression artérielle systolique (PAS) > 90 mmHg et qu'il n'y a aucun trouble métabolique majeur.

Certaines observations évoquent cliniquement un état de mort encéphalique alors qu'il existe un doute sur le silence électrique cérébral. Dans ces cas, il est conseillé de répéter l'enregistrement électroencéphalographique ou de pratiquer une angiographie. L'interprétation de l'EEG doit être faite par un médecin qualifié et les résultats transmis par écrit. La nouvelle réglementation postule qu'il faut effectuer deux EEG à 4 heures d'intervalle.

Angiographie

L'angiographie carotidienne et vertébrale (4 axes), lorsqu'elle est pratiquée, doit être faite sur une personne dont l'état circulatoire est stable et chez laquelle un transport en service de radiologie est envisageable. Les conditions techniques de réalisation de l'angiographie au cours de la



Dans la mort encéphalique, l'angiographie cérébrale visualise l'absence de flux sanguin cérébral, alors que dans un coma végétatif, le sang circule dans le cerveau.

ANGIOGRAPHIE PAR VOIE VEINEUSE

RECOMMANDATIONS TECHNIQUES

Picard L. et coll., Bull Acad, Natle.Med., 1995, 179 (1), 27-40

- ♦ veine brachiale
- ♦ Catheter veineux court, 14 ou 16 G
- ♦ 60 à 80 ml de produit de contraste
- ♦ injection automatique, débit 12 à 15 ml. sec⁻¹
- ♦ durée 60 secondes
- ♦ clichés simultanés en incidence de face et de profil
- ♦ pour la réalisation des clichés, retard de 10 secondes (6 à 8 secondes si fréquence cardiaque > 120 battements/min⁻¹)
- ♦ cadence des clichés : 1/seconde pendant 15 secondes puis 1/10 secondes pendant les 45 secondes restantes
- ♦ mise en apnée pendant la prise des clichés pour diminuer les artéfacts.

mort encéphalique doivent faire l'objet de procédures écrites afin d'éviter des erreurs ou des échecs. Ces conditions comprennent notamment le type et la vitesse d'injection, la voie d'abord artérielle ou veineuse, les situations pouvant conduire à des erreurs d'interprétation. Le cliché

tardif permet d'authentifier l'arrêt circulatoire au niveau cervical ou au niveau des siphons carotidiens. Lorsque le segment initial des artères intracérébrales est opacifié (artère cérébrale antérieure, moyenne, et postérieure), le cliché tardif permet de montrer l'absence d'opa-

cification capillaire et veineuse témoignant de la mort encéphalique. En outre, l'angiographie permet de visualiser les circulations régionales et d'apprécier leur qualité et leur morphologie. Une radio de l'abdomen sans préparation doit être réalisée à la fin de l'angiographie.

Chez l'enfant

Jusqu'à l'âge de 5 ans, la législation préconise de réaliser deux électroencéphalogrammes à intervalle de temps laissé à la discrétion des pédiatres ou des réanimateurs (circulaire D.G.S N° 96-733 du 04/12/96). Certaines difficultés d'enregistrement et d'interprétation peuvent être rencontrées chez les tout-petits. Les distances inter-électrodes sont faibles, les artefacts sont plus importants que chez l'adulte, en particulier la diffusion de l'électrocardiogramme, les fréquences respiratoires et cardiaques sont élevées. Les désordres métaboliques et la sensibilité aux thérapeutiques sédatives rendent l'interprétation plus difficile que chez l'adulte. Les faux positifs et les faux négatifs ont surtout été rapportés pour la période néonatale. Enfin l'anoxo-ischémie est la cause la plus fréquente de mort encéphalique chez le tout-petit dont le cerveau a des facultés de récupération importante ; ceci conduit à préconiser un intervalle de temps suffisamment prolongé entre les deux électroencéphalogrammes.

Toxiques

Le dosage des toxiques dans le sang et les urines fait partie des bonnes pratiques du diagnostic de la mort encéphalique. Toute drogue susceptible de déprimer l'activité cérébrale doit être éliminée. Le centre d'accueil de mort encéphalique doit s'entendre au préalable avec le service de pharmacologie et de toxicologie afin d'établir en accord le type de dosage à effectuer, la technique et le rendu des résultats.

Epidémiologie de la mort encéphalique

En France, on enregistre chaque année environ 500.000 décès. La mort encéphalique ne représente que 0,3 % des décès totaux et 0,7 % des décès survenant à l'hôpital. Ces chiffres réels de recensement ne sont pas exhaustifs et l'incidence de la mort encéphalique est probablement plus élevée. La plupart des

études fait état d'un taux de 1 à 2 % de sujets en mort encéphalique ; le recensement réel en Espagne est voisin de 2 %. Ceci laisse penser que nous pouvons progresser dans l'identification de donneurs, en particulier dans les établissements qui ne recensent aucun sujet en état de mort encéphalique (chaque année, une trentaine d'établissements ayant plus de 500 décès n'identifient pas de sujets en état de mort encéphalique).

.....

RECOMMANDATIONS POUR L'ENREGISTREMENT DE L'EEG DANS LE CADRE DU DIAGNOSTIC DE LA MORT ENCÉPHALIQUE

Société Française de Neuro-physiologie, 1989

- ◆ Un minimum de 8 électrodes sur le scalp et des électrodes de référence au lobe de l'oreille.
- ◆ Les résistances inter-électrodes doivent avoir moins de 10.000 ohms mais plus de 100 ohms.
- ◆ Pour tester le bon fonctionnement du système d'enregistrement, chaque électrode du montage doit être manipulée doucement pour créer un potentiel artéfactuel.
- ◆ La distance inter-électrode doit être d'au moins 10 cm.
- ◆ La sensibilité doit être de 7.0 à 2.0 microvolts par mm pendant la majeure partie de l'enregistrement.
- ◆ Des constantes de temps de 0,3 à 0,4 secondes doivent être utilisées pendant une partie de l'enregistrement.
- ◆ Des dispositifs de monitoring sont recommandés pour évaluer les artefacts extra-cérébraux (ECG : électrodes sur le dos de la main droite).
- ◆ Des tests pour apprécier la réactivité à la douleur, aux bruits intenses, à la lumière doivent être appliqués.
- ◆ La durée de l'enregistrement doit être au moins de 30 minutes.
- ◆ L'enregistrement doit être fait par un technicien qualifié.
- ◆ L'enregistrement doit être répété si un doute existe sur le silence électrique cérébral.
- ◆ Un EEG transmis par téléphone ne convient pas pour la détermination du silence.