

Coma de l'enfant

G. Chéron, H. Chappuy, S. Faesch, C. Chalouhi

Témoin d'une souffrance cérébrale, le coma, trouble de conscience et de vigilance, a pour causes les plus fréquentes les traumatismes crâniens, les intoxications, l'ischémie-anoxie, les troubles du métabolisme et les infections du système nerveux central. Sa prise en charge est celle de toute urgence vitale : A voies aériennes, B ventilation, C hémodynamique complétée par un hémogluco-test pour reconnaître les hypoglycémies. L'histoire de la maladie, ses circonstances d'installation, la profondeur du coma, l'existence d'une hypertension intracrânienne, la présence ou non de signes de focalisation, de convulsions, d'un décalage thermique guident la prise en charge et la démarche diagnostique. Le recours en urgence à l'EEG et l'imagerie cérébrale est nécessaire. Le pronostic est fonction de l'étiologie mais la précocité des mesures thérapeutiques destinées à maintenir une homéostasie ventilatoire, hémodynamique et hydroélectrolytique est indispensable pour ne pas l'aggraver.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Coma ; Accident vasculaire cérébral ; Hypoglycémie ; Maladies métaboliques ; Intoxications ; Hypertension intracrânienne ; Convulsion

Plan

■ Définition	1
■ Conduite à tenir	1
Évaluer-maintenir les fonctions vitales, rechercher les complications	1
Recueillir les informations cliniques du diagnostic	2
Examen neurologique	2
■ Étiologies	4
Traumatismes crâniens sévères	5
Pathologie infectieuse, inflammatoire du système nerveux central	5
Maladies héréditaires du métabolisme intermédiaire	5
Hypoglycémies	6
Syndrome de Reye	6
Accidents vasculaires cérébraux	6
Intoxications exogènes	6
■ Conclusion	6

■ Définition

Le coma est une altération de la conscience. Ce n'est donc pas une pathologie en soi. Il témoigne d'une atteinte des voies ascendantes de la rétículo-é et/ou d'une atteinte des fonctions d'intégration des deux hémisphères. Les mécanismes en cause peuvent être une insuffisance de concentration d'un ou plusieurs substrats nécessaires à l'activité neuronale, une réduction du débit sanguin cérébral, la présence anormale de substances neurotoxiques endogènes ou exogènes, un dérèglement thermique, une activité neuronale « parasite » (activité épileptique), un phénomène inflammatoire ou infectieux central ou une augmentation de pression intracrânienne (PIC). Cette dernière peut dans un premier temps être compensée par une réduction de production du liquide céphalorachidien et une diminution du

débit sanguin cérébral. Les limites de ces phénomènes d'adaptation atteintes, la PIC augmente rapidement, le débit sanguin s'effondre et le risque d'engagement est immédiat [1].

L'état de coma est un processus évolutif dont l'évaluation doit être immédiate, précise, consignée par écrit et répétée. Le trouble porte sur la perceptivité qui dépend de structures corticales et se traduit par des réactions au monde extérieur (réponse à un ordre, orientation du regard vers la stimulation, clignement à la menace, orientation temporelle et spatiale) et sur la réactivité dépendante de structures sous-corticales et qui se traduit par des réactions à des stimulations nociceptives (grimace, ouverture des yeux, éloignement de la menace par un membre, retrait du membre stimulé, flexion ou extension stéréotypée). L'examen neurologique doit être mené en tenant compte de l'âge de l'enfant et de son développement psychomoteur, mais aussi de facteurs associés potentiels tels que fièvre, fractures associées, douleur, ou les médicaments reçus (benzodiazépines, barbituriques, morphiniques, atropiniques).

■ Conduite à tenir

La reconnaissance clinique du coma ne pose aucune difficulté. Les trois aspects de la prise en charge sont : évaluer - maintenir les fonctions vitales, rechercher les complications ; recueillir les informations cliniques du diagnostic ; analyser les données de l'examen neurologique pour coter, évaluer le coma, rechercher sa cause.

Évaluer-maintenir les fonctions vitales, rechercher les complications

La triade « *Airway-Breathing-Circulation* » (A B C) est complétée par un hémogluco-test et la mesure de la température.

- La liberté des voies aériennes est vérifiée. Les fosses nasales, la cavité buccale sont aspirées. Une canule de Mayo est mise en place.

- La ventilation est appréciée par la fréquence respiratoire, l'existence ou non d'une cyanose, de pauses respiratoires, l'amplitude des cycles respiratoires, l'existence ou non d'un encombrement trachéal et/ou bronchique, la perception du murmure vésiculaire, la recherche d'un épanchement pleural, l'intégrité du thorax osseux, la mesure de la saturation artérielle en oxygène (SaO₂) et si besoin des gaz du sang artériel. L'administration d'oxygène au minimum par des lunettes nasales est systématique et l'intubation nécessaire dès que le score de Glasgow est égal ou inférieur à 8 (cf. infra). La mesure de la SaO₂ n'est pas fiable lors des intoxications au CO et des méthémoglobinémies. Les complications ventilatoires observées au cours des comas et systématiquement recherchées sont les pneumopathies d'inhalation, les atelectasies positionnelles, les œdèmes aigus du poumon neurogènes postaccident vasculaire cérébral ou lors d'hypertension intracrânienne, l'alcalose liée à une hyperpnée d'une lésion mésentocéphalique, surtout l'oligopnée et l'anoxie. La pose d'une sonde gastrique permet de vider l'estomac et protège les voies aériennes contre d'éventuels vomissements.

“ À retenir

B : Breathing (ventilation)

- Fréquence respiratoire.
- Travail des muscles respiratoires : tirage, balancement thoracoabdominal, bruits respiratoires (bruits inspiratoires pharyngés d'encombrement, stridor, wheezing, sibilants, geignement expiratoire).
- Volume ventilatoire : expansion thoracique, murmure vésiculaire, distension abdominale.
- Oxygénation : coloration (cyanose), saturation.

L'hémodynamique est appréciée par la mesure du temps de recoloration capillaire, la mesure de la fréquence cardiaque, celle de la tension artérielle (hypo-hypertension). La tachycardie est un signe précoce de choc hémodynamique contrairement à l'hypotension. Des accès de bradycardies font évoquer un œdème cérébral. L'hypertension artérielle peut être la cause du coma (encéphalopathie hypertensive, accident vasculaire, néphropathie) ou la conséquence d'une souffrance du tronc cérébral, d'un œdème cérébral. La pose d'une voie d'abord périphérique est toujours nécessaire. Même en l'absence de troubles hémodynamiques, elle permet les premiers prélèvements sanguins et un Hémogluco-test immédiat (hypoglycémie). L'hémodynamique est restaurée si nécessaire (macromolécules).

“ À retenir

C : Circulation

- Fréquence cardiaque.
- Pression artérielle.
- Précharge : taille du foie, volume des jugulaires externes, crépitants.
- Pouls : central, périphérique, bien frappés – filants – absents.
- Perfusion :
 - cutanée : temps de recoloration cutanée, température et coloration des extrémités ;
 - cérébrale : état de conscience ;
 - rénale : mettre en place un recueil des urines et mesurer la diurèse.

“ À retenir

Établir l'inconscience.

A Protéger les voies aériennes.

B Respiration : oxygéner.

C Hémodynamique : maintenir/rétablir.

D₁ Dextrostix. Corriger une hypoglycémie.

D₂ Examen neurologique :

- profondeur du coma ;
- signes d'hypertension intracrânienne ;
- signes de focalisation.

Rechercher les éléments du diagnostic :

- Température.
- Histoire : traumatisme/hypoxie – ischémie/infections du système nerveux central/maladies métaboliques – hypoglycémies-syndrome de Reye/accidents vasculaires cérébraux/intoxications.
- Examens complémentaires : scanner, électroencéphalogramme (EEG) +/- ponction lombaire.

La mesure de la température centrale (par voie tympanique après l'âge de 3 ou 6 mois, par voie rectale avant cet âge) recherche une fièvre, une hypothermie (< 35 °C) qui complique certaines intoxications, les hypoglycémies ou les atteintes centrales sévères, une hyperthermie majeure (> 41 °C) de cause infectieuse ou centrale. Les modifications tensionnelles, des fréquences cardiaque et respiratoire, thermiques peuvent être déclenchées par les stimulations nociceptives et témoignent des répercussions végétatives du coma ou de sa cause.

Recueillir les informations cliniques du diagnostic

Parmi les antécédents et l'histoire récente de l'enfant sont précisés la notion de traumatisme, la prise de médicaments, les médicaments disponibles à domicile, la précession du trouble de conscience par des convulsions, une irritabilité, des céphalées, des vomissements, des modifications du comportement, une histoire infectieuse les jours précédents, un décalage thermique, une éruption (purpura, varicelle, herpès), un antécédent neurochirurgical, une cardiopathie, un syndrome polyuropolydipsique, un déficit immunitaire, une hémopathie ou un syndrome hémorragique, un trouble de coagulation, le développement psychomoteur et staturpondéral antérieur. En faveur d'un traumatisme survenu sans témoin, il faut rechercher un hématome (scalp, rétro-auriculaire, périorbitaire), un **hémotympan**. La présence de sucre identifiée avec une bandelette réactive dans les sécrétions d'une otorrhée ou d'une rhinorrhée confirme l'origine méningée de l'écoulement.

Examen neurologique

Il a plusieurs objectifs. Il s'agit de coter la profondeur du coma, de déterminer le niveau de déstructuration des activités neurologiques et de rechercher des signes de focalisation qui sont en faveur d'une lésion structurelle du système nerveux central.

Coter la profondeur du coma

Le terme de coma était parfois affecté de qualificatifs (léger, profond) ou de stades (I à IV) faiblement reproductibles entre les examinateurs, ou remplacé par les termes léthargie (altération de conscience dont le patient peut être tiré lors de stimulations mais qui réapparaît dès la fin des stimulations) ou obnubilation (état au cours duquel les réponses aux questions sont plus ou moins altérées). Afin d'éviter toute confusion, la cotation des comas est faite à l'aide de scores partagés, reproductibles, simplifiant la communication des différents intervenants. Le score le plus utilisé est le score de Glasgow pour la

Tableau 1.

Comparaison de l'échelle de coma de Glasgow et de l'échelle de coma adaptée de Raimondi [2, 3].

Glasgow	Raimondi	Notation
Ouverture des yeux	Poursuite oculaire	
Spontanée	Poursuite	4
Sur ordre	Motricité extrinsèque ET réflexe photomoteur +	3
À la douleur	Pupilles fixes <i>ou</i> atteinte de la motricité extrinsèque	2
Pas de réponse	Pupilles fixes <i>et</i> atteinte de la motricité extrinsèque	1
Meilleure réponse verbale		
Orientée		5
Confuse		4
Paroles inappropriées	Cris	3
Sons incompréhensibles	Respiration spontanée	2
Aucune	Apnée	1
Meilleure réponse motrice		
Obéit à l'ordre		6
Localise la douleur		5
Flexion-retrait à la douleur	Flexion et extension	4
Flexion stéréotypée	Retrait à la douleur	3
Extension stéréotypée	Hypertonique	2
Pas de réponse	Flasque	1
3 à 15	3 à 11	Total

surveillance des traumatismes crâniens [2] (Tableau 1). Mais il ne tient pas compte des réflexes du tronc cérébral et il est défini par la sommation de trois types d'items supposés indépendants mais qui ne le sont pas, notamment lorsque le coma est profond. Les variations de cotation à deux examens successifs ne permettent pas de définir la nature de l'évolution des lésions neurologiques. Ce score n'est pas adapté aux enfants de moins de 6-7 ans et des versions pédiatriques ont été proposées [3, 4].

Déterminer le niveau de déstructuration des activités neurologiques

Les items informatifs de l'examen neurologique sont [5] (Tableaux 2,3) :

- la réponse à des stimulations verbale-écrite ;
- le comportement visuel : fixation, poursuite, reconnaissance ;
- le comportement oculaire : ouverture des yeux, clignement spontané, clignement réflexe (réflexe cornéen, fronto-orbitaire, nasopalpebral, photopalpebral) ;
- le diamètre pupillaire ;
- le réflexe photomoteur : c'est le réflexe du tronc cérébral le plus spécifique et le plus sensible ; il persiste lors des intoxications ou des désordres métaboliques mais peut être difficile à voir. Son abolition unilatérale associée à une mydriase traduit une atteinte centrale ou périphérique du III, ou un engagement, soit du diencéphale, soit de l'uncus de l'hippocampe ;
- la position des globes oculaires : ils sont fixes, parallèles, en position axiale dans les comas très profonds ; en déviation conjuguée permanente, ils regardent vers la lésion homolatérale des voies de l'oculomotricité ;
- les mouvements oculaires réflexes (réflexe oculocéphalique) au cours desquels les globes, tout en restant parallèles, se déplacent dans le sens inverse des mouvements imprimés vivement à la tête après une rotation cervicale axiale (réflexe horizontal) ou un mouvement de flexion-extension du rachis cervical (réflexe vertical). La présence de ce réflexe témoigne de l'intégrité des voies oculomotrices et du tronc cérébral. Il est aboli dans les comas barbituriques, par les anticomitiaux, lors d'hémorragie sous-arachnoïdienne ou de certaines lésions hémisphériques. Ce réflexe ne doit pas être recherché lorsqu'il y a une notion d'un traumatisme cervical ;
- le réflexe oculocardiaque ;
- le réflexe de toux ;

- le tonus musculaire : l'extension des membres supérieurs associée à la flexion des membres inférieurs témoigne d'un état de décortication (sous-cortical étendu ou diencéphale). L'extension-pronation des membres supérieurs avec extension des membres inférieurs est l'état de décérébration (mésencéphale) ;
 - la motricité spontanée (mimique faciale = diencéphale) et provoquée. L'aréactivité globale peut aussi témoigner d'une sidération médullaire lors de traumatisme du rachis ;
 - la ventilation : les anomalies du rythme respiratoire peuvent relever d'une cause autre que neurologique qu'il faut préalablement rechercher : une tachypnée peut témoigner d'une acidose métabolique, d'une anémie, d'une hypoxie, d'une fièvre ; une hypoventilation doit faire évoquer un encombrement bronchique, un bronchospasme, une atteinte parenchymateuse pulmonaire, des lésions traumatiques rachidiennes ou thoraciques, une lésion intra-abdominale, une intoxication.
- Deux tableaux sont particuliers.
- L'œdème cérébral et l'hypertension intracrânienne. Une hypertension intracrânienne doit être suspectée lors d'accès de tachycardie ou de bradycardie, de poussées tensionnelles, d'une arythmie ou de pauses respiratoires, d'épisodes d'hypertonie du tronc, de la nuque, lorsque s'installe une mydriase. Elle complique les traumatismes crâniens, les encéphalopathies postanoxiques, les comas hépatiques, le syndrome de Reye, les hémorragies et tumeurs intracrâniennes.
 - L'engagement est un déplacement du tissu nerveux avec compression ou incarceration, secondaire à l'augmentation de pression intracrânienne. L'engagement cingulaire se traduit par un approfondissement du coma. L'engagement temporal est une compression latérale du tronc par un processus sustentoriel. Il se traduit par une mydriase aréactive homolatérale, un déficit moteur plus souvent croisé que direct et une hypertonie en flexion ou en extension. L'engagement diencéphalique central est aussi le fait d'un processus sustentoriel. Il se traduit par un approfondissement du coma, une mydriase bilatérale aréactive et une rigidité de décérébration. L'engagement des amygdales cérébelleuses donne un torticolis douloureux, une hypertonie de la nuque et très vite des troubles neurovégétatifs bulbaire.

Signes de focalisation

Ils sont évocateurs d'une lésion structurelle du système nerveux central. Ce sont les céphalées permanentes, un torticolis douloureux (fosse postérieure), un déficit moteur, sensitif, sensoriel, une crise convulsive focale, des mouvements anormaux unilatéraux, un hémotympan (fracture du rocher), un hématome du scalp ou périorbitaire (fracture de la base), une asymétrie de la motricité spontanée ou provoquée, du tonus, des réflexes ostéotendineux, cutané plantaire, cutanés abdominaux. Le côté atteint est en règle opposé à celui des déficits sauf dans les processus expansifs temporaires qui compriment le tronc sur la faux du cerveau du côté opposé. L'examen oculaire est souvent riche d'informations : paralysie du III ou du VI unilatérale, asymétrie pupillaire avec une mydriase fixe unilatérale (lésion encéphalique homolatérale). Les asymétries pupillaires évoquent des lésions structurelles. Les lésions hypothalamiques donnent un myosis ipsilatéral avec un ptosis et une anhidrose. Un myosis fixe unilatéral témoigne d'une compression du III et d'un engagement sous la faux du cerveau. Les lésions du tronc cérébral donnent un myosis serré, aréactif, bilatéral. La déviation conjuguée permanente des yeux se fait vers la lésion si elle est sus-tentorielle, du côté opposé lorsque la lésion est sous-tentorielle. Lors du réflexe oculocéphalique, les globes tournent à l'inverse de la tête et dépassent la ligne médiane pour les lésions sus-tentorielles. Ils s'arrêtent sur la ligne médiane lorsque la lésion est sous-tentorielle.

Tableau 2.
Déstructuration rostrocaudale.

Niveau lésionnel	En cas de lésion		Se souvenir
	Absence de	Présence de	
Cortical	Réponse verbale, aux ordres simples Poursuite oculaire, réactivité localisée		
Sous-cortical	Ouverture spontanée des yeux Clignement à la menace	Réactivité en flexion non localisatrice Réaction d'évitement	Paralysie faciale bilatérale = ouverture permanente des yeux Non-clignement = aussi cécité corticale, diplégie faciale, ou lésion réticulaire
Diencéphale	Mimique Réflexe fronto-orbitaire, réflexe nasopalpébral	Hypertonie oppositionnelle Réactivité en flexion, myosis réactif	
Diencéphalo-mésencéphale		Réactivité en flexion ou en extension Pupilles de taille normale Réflexe photomoteur présent mais se relâchant rapidement	
Mésencéphale	Réflexe bilatéral du photomoteur Réflexes photopalpébral, cochléopalpébral Réflexes oculocéphalique, oculovestibulaire verticaux	Mydriase ou anisocorie Dysconjugaison externe Réactivité en extension	Diamètre pupillaire augmenté par les atropiniques, les sympathomimétiques, diminué par les morphiniques, les organophosphorés
Protubérance	Réflexe cornéen (élévation du globe oculaire et fermeture palpébrale) Réflexes oculocéphalique, oculovestibulaire horizontaux	Myosis punctiforme Réactivité nulle	Lors des paralysies faciales, l'occlusion palpébrale ne peut se faire au cours du réflexe cornéen
Bulbe	Réflexe oculocardiaque Réflexe de toux	Mydriase bilatérale (diamètre > 9 mm) et aréactive Réactivité nulle	

Tableau 3.
Niveau de l'atteinte neurologique suspectée au cours d'un coma.

Niveau lésionnel	Cortical	Sous-cortical	Diencéphale	Mésencéphale	Protubérance	Bulbe
Réponse stimulations	+ si cortex normal					
Poursuite oculaire	+ si cortex occipital normal					
Comportement oculaire	Clignement des yeux	Ouverture des yeux	Réflexes fronto-orbitaire, nasopalpébral	Photopalpébral	Cornéen -	
Diamètre pupilles			Myosis réactif		Myosis punctiforme	Mydriase bilatérale aréactive
Réflexe photomoteur			+ mais se relâche	Absent		
Position des globes oculaires				Strabisme divergent		
Mouvements oculaires				ROC et ROV verticaux	ROC et ROV horizontaux	
Réflexes du tronc						Réflexe oculocardiaque et toux
Tonus musculaire		Décortication		Décérébration	Hypotonie flasque Hypertonie, opisthotonos des engagements	
Motricité réflexe	Adaptée si cortex normal	Retrait en abduction ou flexion	Hypertonie de décortication	Hypertonie de décérébration	Aréactivité motrice globale	
Ventilation					Tachypnée, hypoventilation, gasps, apnées	

ROC : réflexe oculocéphalique ; ROV : réflexe oculovestibulaire.

■ Étiologies

L'étiologie du coma est parfois évidente : traumatismes crâniens, ischémie-anoxie lors d'une noyade, d'une électrocution, au décours d'un arrêt cardiorespiratoire, déshydratation

avec glycosurie-cétonurie d'une acidocétose diabétique, déshydratation avec hypo- ou hyperosmolarité, dérèglement thermique majeur que ce soit une hypothermie < 35 °C (qui donne toujours une hypoglycémie) ou une hyperthermie > 41 °C (infection bactérienne ou virale, paludisme, coup de

Tableau 4.

Principales causes d'hypoglycémie de l'enfant.

	Acidose	Cétonurie	Horaire	Signes associés	Effet du glucagon
Hyperinsulinisme	-	-	Anarchique		+
Déficit de l'oxydation des acides gras	+/-	-	Jeûne prolongé	Myocardiopathie Troubles du rythme Infections	Variable
Endocrinopathies : insuffisance surrénale, insuffisance hypophysaire	-	+/-	Variable	Perte de sel Retard statural	Variable
Hypoglycémies fonctionnelles avec cétose	-	+++	Jeûne prolongé Catabolisme		-
Glycogénoses de types I, III, VI	+/-	++	Jeûne	Neutropénie Myopathie Hépatomégalie	-

Autres causes d'hypoglycémies : insuffisance hépatique, hypoglycémies induites (insuline, hypoglycémisants), intoxication alcoolique

chaleur ou déshydratation notamment hypernatrémique). Ces « causes » évidentes posent par elles-mêmes d'autres problèmes. Le traumatisme crânien est-il purement accidentel ou la chute est-elle le fait d'une hypoxie-hypercapnie aiguë (asthme, anaphylaxie, pneumothorax, volet thoracique, corps étranger inhalé), d'un choc hémodynamique avec hypoperfusion cérébrale (hémorragie intra-abdominale ou intracrânienne), d'un trouble du rythme, d'une intoxication au CO ou médicamenteuse, d'une convulsion généralisée ? La déshydratation résulte-t-elle d'un syndrome de perte de sel, d'une insuffisance surrénale aiguë, de vomissements lors d'une occlusion, d'une méningite ?

La cause n'est pas toujours évidente. L'hémogluco-test, la clinique (fièvre, déshydratation, signes de focalisation, hématoxime, contexte des intoxications) puis la biologie (ionogramme sanguin, trou anionique, cytolysse, insuffisance rénale), enfin le scanner orientent en règle rapidement.

Traumatismes crâniens sévères

Ils sont caractérisés par la persistance de troubles de la conscience avec ou sans signes neurologiques focalisés. Les critères précis de définition de la sévérité varient selon les séries mais pour la plupart, la durée du coma doit être supérieure à 6 heures. Le scanner est indispensable pour identifier un hématome (extra- ou sous-dural, intracérébral) et préciser les lésions cérébrales.^[6] Il peut en l'absence de collection hémorragique être normal, montrer un œdème cérébral avec des zones d'hypo- et d'hyperdensités, un effacement des sillons et des ventricules, montrer des zones d'attrition (contusion) sous la forme de lésions hémorragiques entourées d'un œdème, une hémorragie méningée et/ou ventriculaire, une disparition des citernes de la base, une hyperdensité et un œdème du tronc cérébral. Fait précocement, un scanner cérébral normal n'élimine pas toute possibilité d'hématome. Les principes de prise en charge de ces traumatismes sévères ont été précisés^[7].

Pathologie infectieuse, inflammatoire du système nerveux central

Le coma révèle les méningites compliquées d'abcès cérébraux, les ventriculites avec hypertension intracrânienne ou convulsions, les accidents ischémohémorragiques infectieux du nouveau-né et du nourrisson. Chez l'enfant plus grand, des convulsions répétées ou prolongées avec troubles de la conscience compliquent une hyponatrémie, une irritation corticale inflammatoire, une ischémie localisée par thrombose vasculaire ou diffuse par hypodébit cérébral et œdème cérébral. Le tableau initial est celui d'un coma sans signes de localisation mais l'atteinte inflammatoire vasculaire peut se traduire par des phénomènes ischémiques et thrombotiques dont la traduction clinique est focalisée. Les collections sous-durales septiques et les abcès cérébraux se manifestent par un état septique persistant, une hypertension intracrânienne, des signes neurologiques

focaux. Les encéphalites virales donnent des tableaux similaires, des épisodes convulsifs, évocateurs d'herpès lorsque l'atteinte électrique est temporale.^[8-11] Les convulsions peuvent être chez l'enfant infracliniques, révélées par l'EEG.

Maladies héréditaires du métabolisme intermédiaire

À révélation aiguë, elles se manifestent souvent par des comas dès la période néonatale mais dans un tiers des cas, l'accident inaugural survient après un intervalle libre, asymptomatique, parfois de plusieurs années, voire à l'âge adulte. Ces formes à début tardif ont en commun une évolution très rapide, parfois vers la résolution spontanée, un facteur déclenchant qui est souvent une infection virale mineure, un simple épisode fébrile, un jeûne anormalement prolongé ou au moins une période de restriction de l'apport calorique du fait de vomissements, de douleurs abdominales, de troubles digestifs, de réduction des prises alimentaires à l'occasion d'une maladie intercurrente. Toutes ces situations se caractérisent par un catabolisme protéique excessif. Enfin, en cas de résolution du trouble de conscience sans que la maladie sous-jacente soit reconnue, la récurrence est fréquente. Les troubles neurologiques tiennent, soit à l'accumulation en amont d'un déficit enzymatique d'une substance toxique (intoxication endogène), soit au déficit du produit final en aval du déficit enzymatique.

Tous les types de comas peuvent inaugurer une maladie du métabolisme y compris ceux accompagnés de signes neurologiques focaux. Ni l'âge, ni les signes associés (digestifs, hépatiques, psychiatriques ...), ni l'évolution ne peuvent écarter une hypothèse métabolique. Il convient d'envisager une exploration métabolique de tout accident neurologique sévère, qu'il soit focalisé ou non et quelle que soit sa sémiologie (hémiparésie, cécité corticale, tableau d'encéphalite sans preuve microbiologique, syndrome extrapyramidal, œdème cérébral, dystonie...). La découverte dans les antécédents d'épisodes de vomissements itératifs, d'un retard psychomoteur, d'accès d'hypoglycémie, d'ataxie aiguë, de troubles comportementaux, d'anomalies hématologiques ou cutanées récidivantes sont autant d'éléments à l'appui d'une maladie métabolique. Un très grand nombre de maladies métaboliques peuvent avoir pour manifestation inaugurale un coma. Les troubles biologiques les plus fréquents sont l'hypoglycémie, l'hyperammoniémie, l'acidose. En cas d'hypoglycémie, l'orientation diagnostique vient de l'existence ou non d'une cétose (Tableau 4), d'une insuffisance hépatique ou d'une cytolysse.^[12-14]

Les examens biologiques nécessaires sont l'hémogluco-test, le dosage de la glycémie, des transaminases, des enzymes musculaires, des corps cétoniques sanguins et urinaires, de la lactacidémie, le pH artériel, l'ammoniémie, les chromatographies des acides aminés sanguins et urinaires et celle des acides organiques-urinaires, le pH urinaire et un acétest. En pratique, la première miction doit être recueillie et congelée pour être mise à disposition du laboratoire de biochimie spécialisé.^[15, 16]

Hypoglycémies

L'hypoglycémie mérite d'être individualisée dans la mesure où cette étiologie est rapidement reconnaissable et curable. Reconnue par l'hémogluco-test, elle doit être confirmée par la mesure de la glycémie [17]. Elle peut survenir chez le nouveau-né sans facteur déclenchant. Chez le nourrisson et l'enfant, elle est une complication d'une maladie sous-jacente métabolique ou endocrinienne. Elle peut résulter d'un hyperinsulinisme, d'un déficit de la glycogénolyse, d'un déficit de la néoglucogénèse, d'un déficit de l'oxydation des acides gras, d'une anomalie du métabolisme du fructose, d'un déficit en fructose 1-6 biphosphatase, d'une galactosémie, d'une insuffisance surrénale, d'un panhypopituitarisme ou s'agir d'une hypoglycémie avec cétose. Les hypoglycémies de cause exogène (intoxication alcoolique, salicylés, hypoglycémiant oraux, insuline) sont plus facilement reconnaissables quand il ne s'agit pas d'un acte volontaire (syndrome de Münchhausen par procuration).

Quelle que soit son étiologie, le traitement en urgence est l'administration de glucose par voie intraveineuse 0,5 à 1 g/kg de sérum glucosé à 10 ou 30 %. La correction de l'hypoglycémie doit être vérifiée par la surveillance rapprochée (15 minutes) des hémogluco-tests. Le glucagon (Glucagen®) n'est pas efficace en l'absence de réserves hépatiques ou de déficit de la glycogénolyse. Il est utile dans les hypoglycémies liées à l'insuline (25 µg/kg en intramusculaire) associé à des apports de sucres. Que les réserves de glycogène soient effondrées ou insuffisamment mobilisables, l'apport régulier de sucre est prolongé plusieurs heures au décours (sérum glucosé à 10 %, 100 ml/kg/j). La récurrence de l'hypoglycémie, sans cétose, est évocatrice d'hyperinsulinisme.

La démarche étiologique, en l'absence de cause exogène simple, prend en compte la durée du jeûne ayant précédé la survenue de l'hypoglycémie, la présence ou non d'une hépatomégalie, d'une atteinte musculaire ou myocardique associée, de troubles de l'hémostase, d'une acidose, d'une insuffisance hépatocellulaire, et nécessite que soit recueillie la première miction (recherche de corps cétoniques, chromatographie des acides organiques), que soient dosés lactates, ammoniémie, acides gras libres et réalisée une chromatographie des acides aminés et des acides organiques plasmatiques [18].

Syndrome de Reye

Il s'agit d'une encéphalopathie aiguë non inflammatoire associée à une insuffisance hépatique. Il survient chez l'enfant antérieurement en bonne santé, âgé de plus de 2 ans, au décours d'un épisode infectieux d'apparence banale et déjà terminé. La notion de prise d'aspirine est fréquente. Les agents infectieux de ces épisodes, lorsqu'ils sont identifiés, sont des virus (herpès, varicelle, influenza...). Après quelques jours apparaissent des troubles digestifs (vomissements itératifs) et des troubles de conscience puis un coma marqué par des phases d'agitation et parfois des convulsions. L'hépatomégalie est inconstante et transitoire. Il n'y a ni choc, ni ictère, ni syndrome hémorragique, ni fièvre et le liquide céphalorachidien est normal. L'EEG montre des ondes lentes delta frontales. Les anomalies biologiques sont l'association d'une hyperammoniémie, d'une insuffisance hépatocellulaire (taux de prothrombine) avec cytolysse, d'une hypoglycémie avec cétose, d'une acidose métabolique. Le diagnostic est histologique mais la seule suspicion clinique doit faire débiter un apport glucosé important de 15 à 30 g/kg/j de glucose. Ce tableau n'a pas de spécificité étiologique ou toxique. En effet, un grand nombre de maladies métaboliques peut se compliquer d'un syndrome de Reye, notamment celles donnant des hypoglycémies sans cétose (déficit de l'oxydation des acides gras à chaîne moyenne), les anomalies du cycle de l'urée, des aminoacidopathies (acidémie propionique, méthylmalonique, isovalérique). L'identification de plus en plus fréquente d'une maladie métabolique sous-jacente a réduit le nombre de syndromes de Reye [19, 20].

Accidents vasculaires cérébraux

Accidents ischémiques

Ils sont en rapport avec un processus thrombotique, plus rarement embolique. Leur incidence est faible chez l'enfant et le mode de révélation est le plus souvent une hémiparésie. Des formes d'emblée très sévères, peu habituelles peuvent se révéler par un coma. Les accidents ischémiques sur les artères cérébrales antérieure et moyenne donnent parfois des crises épileptiques avec une phase postcritique prolongée. Sur le scanner, le territoire ischémié est une plage d'hypodensité peu visible lorsque la thrombose est distale. Des plages d'hyperdensité sont parfois associées. Elles reflètent le caractère hémorragique du ramollissement.

Les étiologies de ces accidents sont nombreuses. Les cardiopathies avec shunt droite/gauche sont en cause par le biais de la polyglobulie qui favorise la thrombose ou le passage d'un embolie dans la circulation systémique. Les autres causes cardiaques sont la migration de fragment d'un myxome de l'oreillette gauche, de microembolies à partir d'un prolapsus de la valve mitrale ou lors d'un trouble du rythme sur myocardite. Le drépanocytaire est exposé aux accidents thrombotiques des vaisseaux de la base et aux accidents de falciformation dans la circulation distale notamment lorsque s'est développée une circulation collatérale (moya-moya). La recherche d'une coagulopathie est systématique : déficit en antithrombine III, en protéine S, en protéine C, présence d'anticorps antilupiques, antiphospholipidiques même en l'absence de sémiologie lupique. Certaines maladies du métabolisme peuvent se révéler par un accident vasculaire (homocystinurie, maladie de Fabry, maladies mitochondriales...). Mais dans plus de la moitié de ces accidents ischémiques, aucune cause n'est retrouvée.

Thromboses veineuses centrales

Elles sont la seconde cause d'accident vasculaire cérébral chez l'enfant. Leur mode de début est moins aigu. Elles se révèlent par des céphalées, des troubles de conscience, des troubles visuels, des convulsions, parfois un tableau d'hypertension intracrânienne, un état de mal convulsif, des signes focaux (hémiparésie, hémianopsie, crise partielle liée à une oblitération des veines corticales). Le sinus veineux sagittal supérieur est le plus souvent atteint. L'EEG n'est pas spécifique (souffrance cérébrale généralisée bilatérale). Le scanner avec injection montre surtout des signes indirects (ischémie dans un territoire non systématisé selon la distribution artérielle). Ces thromboses sont favorisées par la polyglobulie des cardiopathies avec shunt droite/gauche, la leucostase des hémopathies avec hyperleucocytose, les déficits en protéine C, en antithrombine III. Elles compliquent surtout les infections du système nerveux central (méningite) ou à son contact (otite moyenne, sinusite, mastoïdite), les maladies inflammatoires avec anticorps antiphospholipidiques, les déshydratations majeures, les syndromes néphrotiques.

Intoxications exogènes

Elles sont accidentelles chez le petit enfant, volontaires chez l'adolescent. En l'absence de cause rapidement claire à un coma, la recherche de toxiques (sang et urine) est systématique. Ces examens ne permettent pas de tout identifier. Il faut évoquer cette hypothèse, reconstituer la liste de toutes les substances potentielles présentes dans les lieux de vie de l'enfant, rechercher les éléments constitutifs d'un toxique.

■ Conclusion

L'approche d'un coma chez l'enfant diffère de celle de l'adulte en raison des étiologies métaboliques potentielles, de la fréquence des causes infectieuses et de la nature particulière des causes centrales. La triade A B C (*Airway* – voies aériennes, *Breathing* – ventilation, *Circulation*), l'hémogluco-test, une sémiologie clinique fine et précise, répétée, la ponction lombaire qu'il faut parfois savoir faire avant le scanner sont les éléments

clés de la prise en charge. Le pronostic est certes fonction de l'étiologie. Il sera évalué dans les premières heures en fonction de l'évolution, des possibilités thérapeutiques, de données électroencéphalographiques [21-26].



■ Références

- [1] Nelson DG. Coma and altered level of consciousness. In: Fleisher GR, Ludwig S, editors. *Textbook of pediatric emergency medicine*. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2000. p. 165-75.
- [2] Teasdale G, Jennett B. Assessment of coma and impaired consciousness. *Lancet* 1974;**2**:81-4.
- [3] Raimondi AJ, Hirschaver J. Head injury in infant and toddler. Coma scoring and outcome scale. *Childs Brain* 1984;**11**:12-35.
- [4] Oriot D, Wood C. Évaluation clinique de la profondeur d'un coma. In: *Journées Parisiennes de Pédiatrie*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 1997. p. 296-305.
- [5] Oriot D, Huault G. Diagnostic d'un coma chez l'enfant. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris). Pédiatrie, 4-100-M-10, 2000 : 14p.
- [6] Halley MK, Silva PD, Foley J, Rodarte A. Loss of consciousness: when to perform computed tomography? *Pediatr Crit Care Med* 2004;**5**: 230-3.
- [7] Carney NA, Chesnut R, Kochanek PM. American Association for Surgery of Trauma Child Neurology Society International Trauma Anesthesia and Critical Care Society Society of Critical Care Medicine World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies. Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children and adolescents. *Pediatr Crit Care Med* 2003;**4**(suppl3):S1.
- [8] Whitley RJ, Gnann JW. Viral encephalitis: familiar infections and emerging pathogens. *Lancet* 2002;**359**:507-13.
- [9] Davis LE, Booss J. Acute disseminated encephalomyelitis in children: a changing picture. *Pediatr Infect Dis J* 2003;**22**:829-31.
- [10] Bennetto L, Scolding N. Inflammatory/post-infectious encephalomyelitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;**75**(suppl1): i22-i28.
- [11] Cohen ME, Buchdahl RM, Cowan FM, Riches PG, Miles K, Thompson EJ. Imaging and laboratory investigation in herpes simplex encephalitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;**67**:243-5.
- [12] Wilcken B, Wiley V, Hammond J, Carpenter K. Screening newborns for inborn errors of metabolism by tandem mass spectrometry. *N Engl J Med* 2003;**348**:2304-12.
- [13] DiMauro S, Schon EA. Mitochondrial respiratory-chain diseases. *N Engl J Med* 2003;**348**:2656-68.
- [14] Marquardt T, Denecke J. Congenital disorders of glycosylation: review of their molecular basis, clinical presentation and specific therapies. *Eur J Pediatr* 2003;**162**:359-79.
- [15] Touaty G, Delonlay P, Saudubray JM. Hypoglycémies de l'enfant. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Pédiatrie, 4-059-F-10, 2000 : 11p.
- [16] Poggi F, Rabier D, Vassault A, Charpentier C, Kamoun P, Saudubray JM. Protocoles d'investigations métaboliques dans les maladies héréditaires du métabolisme. *Arch Pediatr* 1994;**1**:667-73.
- [17] Losek JD. Hypoglycemia and the ABC'S (sugar) of pediatric resuscitation. *Ann Emerg Med* 2000;**35**:43-6.
- [18] Haymond MW, Sunebag AL. Hypoglycemia. In: Rudolph CD, Rudolph AM, Hostetter MK, Lister G, Siegel NJ, editors. *Rudolph's Pediatrics*. New York: McGraw-Hill; 2003. p. 2108-9.
- [19] Casteels-Van Daele M, Van Geet C, Wouters C, Eggermont E. Reye syndrome revisited: a descriptive term covering a group of heterogeneous disorders. *Eur J Pediatr* 2000;**159**:641-8.
- [20] Orłowski JP. Whatever happened to Reye's syndrome? Did it ever really exist? *Crit Care Med* 1999;**27**:1582-7.
- [21] Mewasingh LD, Christophe C, Fonteyne C, Dachy B, Ziereisen F, Christiaens F, et al. Predictive value of electrophysiology in children with hypoxic coma. *Pediatr Neurol* 2003;**28**:178-83.
- [22] Mandel R, Martinot A, Delepoulle F, Lamblin MD, Laureau E, Vallee L, et al. Prediction of outcome after hypoxic-ischemic encephalopathy: a prospective clinical and electrophysiologic study. *J Pediatr* 2002;**141**: 45-50.
- [23] Jacinto SJ, Gieron-Korthals M, Ferreira JA. Predicting outcome in hypoxic-ischemic brain injury. *Pediatr Clin North Am* 2001;**48**: 647-60.
- [24] Shewmon DA. Coma prognosis in children. Part I: definitional and methodological challenges. *J Clin Neurophysiol* 2000;**17**:457-66.
- [25] Ashwal S. Pediatric vegetative state: epidemiological and clinical issues. *NeuroRehabilitation* 2004;**19**:349-60.
- [26] Trubel HK, Novotny E, Lister G. Outcome of coma in children. *Curr Opin Pediatr* 2003;**15**:283-7.

G. Chéron (gerard.cheron@nck.ap-hop-paris.fr).

H. Chappuy.

S. Faesch.

C. Chalouhi.

Département des urgences pédiatriques, Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Chéron G., Chappuy H., Faesch S., Chalouhi C. Coma de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Médecine d'urgence, 25-140-G-10, 2007.

Disponibles sur www.emc-consulte.com

