



**HAL**  
open science

## **Le syndrome de la rétine silencieuse : revue bibliographique, actualités et perspectives**

N. van Caenegem, J.-Y. Douet

### ► **To cite this version:**

N. van Caenegem, J.-Y. Douet. Le syndrome de la rétine silencieuse : revue bibliographique, actualités et perspectives. *Revue Vétérinaire Clinique*, 2019, 54, pp.87 - 94. <10.1016/j.anicom.2019.10.002>. <hal-03489251>

**HAL Id: hal-03489251**

**<https://hal.science/hal-03489251v1>**

Submitted on 21 Jul 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire HAL, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons CC BY-NC 4.0 - Attribution - Non-commercial use - International License

- 1 Le syndrome de la rétine silencieuse : revue bibliographique, actualités et perspectives
- 2 Sudden Acquired Retinal Degenerescence syndrome: a review, news and perspectives
- 3
- 4 N. Van Caenegem, J.-Y. Douet
- 5 Service de neurologie, École Nationale Vétérinaire d'Alfort, 7 avenue du Général de Gaulle –
- 6 94700 Maisons-Alfort, France (Van Caenegem)
- 7 Département des Sciences Cliniques, École Nationale Vétérinaire de Toulouse, Université
- 8 Fédérale de Toulouse Midi-Pyrénées, 23 Chemin des Capelles – BP 87614 – 31076 Toulouse
- 9 Cedex 3, France (Douet)
- 10
- 11 Auteur correspondant : N. Van Caenegem, [nicolas.vancaenegem@vet-alfort.fr](mailto:nicolas.vancaenegem@vet-alfort.fr)
- 12 Conflit d'intérêt : aucun.

## 1 I. Résumé

2 *Propos.* – Le syndrome de la rétine silencieuse (SARDs) se traduit par une cécité  
3 d'apparition brutale en l'absence de lésions oculaires initiales. Les chiennes stérilisées, les  
4 chiens entre 6 et 10 ans, les Teckels, les Carlins, les Épagneuls bretons et les Schnauzers  
5 sont plus à risque de développer un SARDs. Environ la moitié des chiens affectés présentent  
6 des signes systémiques évoquant un hyperadrénocorticisme : obésité associée à une  
7 polyphagie, polyurie, polydipsie. Le *gold standard* pour le diagnostic reste  
8 l'électrorétinographie. Les réflexes photomoteurs chromatiques trouvent cependant un  
9 intérêt croissant dans le diagnostic de cette rétinopathie. Le pronostic vital est inchangé par  
10 l'affection, mais la cécité est irréversible. Aucun traitement efficace n'existe ce jour. Les  
11 signes généraux régressent spontanément dans l'année suivant le diagnostic.

12 *Actualités et points forts.* – La tomographie en cohérence optique permet de mieux  
13 caractériser les lésions rétinienne. Les découvertes récentes ont relancé le débat sur la  
14 cause et le mécanisme du SARDs avec la réémergence de l'hypothèse inflammatoire et le  
15 parallèle avec la rétinopathie auto-immune chez l'humain.

16 *Perspectives et projets.* – Des analyses génétiques sont nécessaires pour expliquer  
17 l'épidémiologie. Le profil cushingoïde pourrait servir de signes d'appel au SARDs.

18 *Mots-clés.* – Dégénérescence rétinienne ; Cécité ; Électrorétinogramme ; Tomographie de  
19 cohérence optique ; Chiens

## 20 II. Summary

21 *Statements.* – The Sudden Acquired Retinal Degeneration syndrome is a disease of dogs  
22 causing sudden blindness with an initially normal appearing ocular fundus. In addition, the  
23 majority of affected dogs also show systemic abnormalities suggestive of  
24 hyperadrenocorticism, such as polyphagia with resulting obesity, polyuria, polydipsia, and  
25 a subclinical hepatopathy. SARDS typically affects middle-aged to elderly dogs. Between 60  
26 and 90% of affected dogs are female; the majority of them are spayed. Dachshund, Pugs,  
27 Brittany Spaniels and Schnauzers are reported to be most commonly affected. Gold

28 standard for diagnosis remain electroretinogram. There is a croissant interest of  
29 colorimetric pupil light reflex in retinopathies diagnosis. Vital prognosis remains  
30 unchanged by this condition, but blindness is irreversible. No treatment was proven  
31 efficient. Systemic signs regress spontaneously in the year following the diagnosis.

32 *Topical issues.* – Optical coherence tomography allowed to better describe the retinal  
33 lesions. Recent findings reignited the debate on cause and mechanism of SARDs with the re-  
34 emergence of the inflammatory hypothesis and the parallel with autoimmune retinopathy  
35 in humans.

36 *Plans and prospects.* – Genetic analyses are necessary to explain epidemiology. Cushingoid  
37 profile could be warning signs.

38 *Keywords.* – Retinal Degeneration; Blindness; Electroretinography; Tomography, Optical  
39 Coherence; Dogs

### 40 **III. Introduction**

41 Le SARDs (*Sudden Acquired Retinal Degeneration syndrome*) est une rétinoopathie  
42 bilatérale idiopathique du chien qui a été décrite pour la première fois au début des années  
43 1980 sous les termes de « rétinoopathie métabolique toxique » et de « syndrome de la rétine  
44 silencieuse » [1,2]. Cette affection se manifeste par une cécité brutale, irréversible, évoluant  
45 typiquement en quelques jours à quelques semaines, sans lésion du fond d'œil en début  
46 d'évolution. Le diagnostic repose sur cette absence de lésion oculaire et une altération du  
47 fonctionnement rétinien, mise en évidence par l'électrorétinographie Il est ensuite  
48 caractérisé par une dégénérescence rétinienne avec une perte des photorécepteurs sans  
49 signe d'inflammation intraoculaire.

## 50 IV. Etiopathogénie

51 L'étiologie du SARDs demeure inconnue à ce jour, mais de nombreuses hypothèses  
52 pathogéniques ont été proposées.

### 53 A. Hypothèse endocrinienne

54 Dans plusieurs séries de cas de SARDs, les commémoratifs mentionnaient un syndrome  
55 polyuro-polydipsie, une polyphagie associée à une prise de poids et une léthargie dans les  
56 mois précédant la cécité [1,3-11]. Dans 40 à 60 % des cas, l'activité plasmatique des  
57 enzymes hépatiques était augmentée [1,3,4,6-9,11]. De manière plus anecdotique, il est  
58 rapporté une hyperlipémie [1,3,4,7,9], une hyperurémie [4,9], un leucogramme de stress  
59 [9], une protéinurie [4,6,7] et une hyposthénurie [4,7]. Ce tableau clinique conduit  
60 généralement au diagnostic différentiel de l'hyperadrénocorticisme. Carter *et al.* ont ainsi  
61 montré une augmentation du cortisol sanguin et des hormones sexuelles chez  
62 respectivement 70 % et 85 % des cas de SARDs dans leur échantillon. Les hormones  
63 sexuelles ayant le plus fréquemment une concentration élevée étaient la 17-hydroxy-  
64 progestérone et la progestérone [3]. Or, ces deux hormones sont des précurseurs majeurs  
65 dans la stéroïdogénèse du cortisol.

66 Cependant, la prévalence de cas d'hyperadrénocorticisme confirmés par des tests  
67 biologiques et d'imagerie dans la population de chiens souffrant de SARDs pourrait  
68 également être liée à l'âge de la population étudiée, à l'instar d'autres affections  
69 métaboliques telles que l'hypothyroïdie, le diabète sucré, les néphropathies et les  
70 hépatopathies. De plus, ces signes généraux régressent spontanément dans l'année suivant  
71 l'apparition de la cécité, cette dernière étant le seul signe persistant [3,4,7-10,12-14].

### 72 B. Hypothèse inflammatoire

73 L'absence d'inflammation intraoculaire a longtemps été utilisée comme argument en faveur  
74 du caractère non-inflammatoire de ce syndrome [15,16]. Toutefois, il a récemment été  
75 proposé que le SARDs puisse être un équivalent de la rétinopathie auto-immune décrite  
76 chez l'humain, ou AIR (*Auto-Immune Retinopathy*). Cette dernière se caractérise par une

77 perte de vision brutale et bilatérale liée à une atteinte rétinienne quasi-exclusive sans  
78 anomalie du fond d'œil dans les stades précoces. Chez certains patients, il a pu être mis en  
79 évidence des anticorps antirétiniens circulants [17,18]. Une origine paranéoplasique, en  
80 particulier dans un contexte de mélanome, de carcinome pulmonaire à petites cellules ou  
81 de carcinome cellulaire du col utérin, a été décrite. Bien que la pathogénie exacte de l'AIR  
82 reste inconnue, l'existence d'auto-anticorps dirigés contre les cellules tumorales ayant une  
83 réactivité croisée avec des protéines rétiniennes est présumée être à l'origine des signes.  
84 Les études *in vitro* montrent que ces anticorps ciblent tout type cellulaire rétinien  
85 (photorécepteurs, cellules ganglionnaires, cellules bipolaires) et induisent l'apoptose de ces  
86 cellules [6,15,17,18].

87 Il a récemment été mis en évidence des cellules immunitaires, principalement des  
88 lymphocytes T, au sein de la rétine chez des chiens souffrant de SARDs, alors qu'elles sont  
89 normalement absentes chez les chiens sains. La localisation et la quantité de cellules était la  
90 même au cours du temps, même plus d'un an après l'apparition de la cécité. L'analyse par  
91 puce à ADN montrait que dans la rétine de chiens avec un SARDs, de nombreux gènes liés  
92 aux phénomènes immunitaires étaient surexprimés notamment des transcrits codant des  
93 marqueurs cellulaires des lymphocytes T et B, des marqueurs cellulaires des natural killer,  
94 des immunoglobulines, des chimiokines et leurs récepteurs, des composants de la cascade  
95 du complément, des protéines intervenant dans l'activité des lysosomes et protéasomes.  
96 Ces modifications sont en faveur d'une inflammation active au sein de la rétine. À l'inverse,  
97 près de 500 gènes étaient significativement moins exprimés. La plupart concernaient la  
98 transduction visuelle, des composants structurels des photorécepteurs et des molécules  
99 impliquées dans les transports ioniques. L'explication la plus probable est que ces  
100 altérations soient le résultat de troubles primaires des photorécepteurs et d'une destruction  
101 par apoptose [6]. Or, les précédentes études histologiques étaient en faveur d'une apoptose  
102 des cellules photoréceptrices, suivie par une dégénérescence lente des autres couches  
103 rétiniennes expliquant l'atrophie rétinienne globale terminale observable en

104 ophtalmoscopie. Les différentes régions de la rétine semblent être affectées de manière  
105 similaire, à l'inverse de nombreuses maladies dégénératives rétiniennes héréditaires  
106 [15,16]. Une étude récente a permis d'identifier différents haplotypes du complexe majeur  
107 d'histocompatibilité de classe II conférant soit une protection vis-à-vis du SARDs soit une  
108 susceptibilité à l'égard de la maladie chez le Teckel. Ces résultats sont également en faveur  
109 d'une médiation immunitaire [19].  
110 Toutefois, les rares études s'intéressant au lien entre SARDs et cancer n'ont pas révélé  
111 d'association évidente. Il a en particulier été recherché des tumeurs hypophysaires,  
112 surrénaliennes et pulmonaires [4,13]. Par ailleurs, les études s'intéressant à la présence  
113 d'anticorps antirétiniens circulants dans le cas de SARDs, notamment les anticorps anti-  
114 recoverine et anti-alpha-énolase, présentent des résultats contradictoires. Il est suspecté  
115 que la présence d'anticorps anti-énolase neurone-spécifique chez une fraction des chiens  
116 SARDs puisse être seulement une conséquence de la destruction rétinienne [13,20-22].  
117 Enfin, contrairement au SARDs, les AIR ne semblent pas associées à des signes  
118 d'endocrinopathies [18].

## 119 **V. Épidémiologie**

120 Le SARDs affecte typiquement les chiens d'âge moyen à avancé. Dans la littérature, les âges  
121 médians d'apparition de la cécité oscillent entre 7 et 10 ans. Cependant, les chiens de tout  
122 âge peuvent être touchés : le plus jeune cas décrit avait 10 mois et le plus vieux 16 ans [4-  
123 7,12,23,24].

124 Une prédisposition des femelles est traditionnellement décrite, mais l'étude de Heller *et al.*  
125 combinant des données rétrospectives et une méta-analyse de la littérature ne montre pas  
126 de différence significative entre la proportion de mâles et de femelles [23]. En comparant à  
127 une population de référence, les femelles stérilisées semblent être surreprésentées par  
128 rapport aux femelles entières [4].

129 Les études nord-américaines montrent une forte représentation des Teckels (11-44 %),  
130 Carlins (9-10 %), Schnauzers nains (8-19 %) et croisés (13-37 %) avec globalement une

131 surreprésentation des petites races (poids médian de 10 kg) [6,7,23,24]. Deux études  
132 françaises, menées en région Occitanie et Provence-Alpes-Côte d'Azur, ont montré une  
133 surreprésentation des Épagneuls bretons (26 % des échantillons combinés) laissant  
134 suggérer un biais d'échantillonnage en fonction de la région d'étude [5,12]. Ces résultats ont  
135 été confirmés par une étude rétrospective portant sur l'ensemble des cas présentés à  
136 l'hôpital de l'Université de Californie-Davies sur une période de 23 ans : les Teckels,  
137 Schnauzers, Carlins et Épagneuls bretons représentaient 42 % de leur population SARDs et  
138 étaient entre 7 et 8,5 fois surreprésentées, alors que les Labradors Retriever étaient  
139 largement sous-représentés par rapport à la population de référence [4].  
140 Enfin le SARDs ne semble pas avoir de caractère saisonnier [4,7].

## 141 **VI. Signes cliniques**

### 142 **A. Signes généraux**

143 Les chiens souffrant de SARDs sont généralement en bon état général. Il est régulièrement  
144 rapporté des historiques de syndrome polyuro-polydipsie (33-77 %), de prise de poids (45-  
145 75 %), de polyphagie (45-69 %) et de léthargie (46 %) dans les mois précédents  
146 l'apparition de la cécité [4,6,7]. Dans l'étude de Grozdanic *et al.*, un historique allergique, en  
147 particulier une atopie ou une allergie alimentaire, est rapporté chez 59 % des patients [6]  
148 mais dans moins de 10 % des animaux de l'étude d'Auten *et al.* [4], ne permettant pas de  
149 conclure avec certitude quant au lien entre historique allergique et SARDs.

### 150 **B. Examen ophtalmologique**

151 La présentation clinique du SARDs est une perte de vision brutale associée à une mydriase  
152 bilatérale aréflexive (figure 1). La perte de vision peut être objectivée par une absence de  
153 réponse de clignement à la menace et à l'éblouissement, une impossibilité à suivre du regard  
154 des objets (test à la boule de coton) et des difficultés à effectuer un parcours d'obstacles  
155 [25]. Cependant, il apparait que dans 30 à 100 % des cas, les réflexes pupillaires  
156 photomoteurs (RPM) sont conservés lors du diagnostic [1,4,7,9,14,15]. L'étude des RPM  
157 chromatiques montre que 90 à 100 % des chiens souffrant de SARDs présenteraient des

158 RPM normaux en lumière bleue et des RPM absents en lumière rouge (figure 2) [7,26,27].  
159 La lumière bleue active les photorécepteurs et les cellules ganglionnaires rétiniennes  
160 contenant la mélanopsine, alors que la lumière rouge active uniquement les  
161 photorécepteurs. Or, le SARDs semble être associé à un déficit fonctionnel uniquement des  
162 photorécepteurs dans les stades précoces. La perte des RPM uniquement en lumière rouge  
163 associée à un examen du fond d'œil normal pourrait ainsi être spécifique des  
164 dégénérescences rétiniennes [26,28].

165 Bien que non spécifique, une rougeur conjonctivale bulbaire est décrite dans 18 à 68 % des  
166 cas [4,9,12]. Il est rapporté une cataracte dans 10 à 67 % des cas [3,4,7,9], ce qui semble lié  
167 à l'âge des animaux atteints [29].

168 Il n'est pas mis en évidence d'anomalie du fond d'œil dans les stades précoces (figure 3),  
169 bien qu'occasionnellement il est rapporté des zones d'œdème rétinien modérées. Après  
170 plusieurs semaines à plusieurs mois, des modifications ophtalmoscopiques peuvent  
171 apparaître de manière lente et progressive, notamment une hyperréflexivité diffuse du  
172 tapis, une atténuation du calibre des vaisseaux rétiniens ou une papille grise et  
173 dévascularisée (figure 4). Des lésions inflammatoires ont été décrites telles que des lésions  
174 hyperréflexives périvasculaires, des œdèmes rétiniens périvasculaires et des potentielles  
175 lésions exsudatives périvasculaires. Ces changements signent un processus dégénératif  
176 généralisé de la rétine. Le stade terminal de la dégénérescence rétinienne dans le SARDs  
177 semble similaire aux dégénérescence rétiniennes généralisées ayant d'autres origines  
178 [3,6,9]. Une étude suggère un délai de 5 semaines avant lesquelles 38 % des chiens  
179 seulement présentent des anomalies du fond d'œil détectables, en particulier une  
180 hyperréflexivité du tapis et/ou une atténuation vasculaire contre 68 % au-delà [4].

## 181 **VII. Diagnostic**

### 182 **A. Diagnostic différentiel de la perte de vision**

183 La conduite diagnostique face à une cécité brutale doit mener à rechercher en premier lieu  
184 des lésions à l'origine d'une opacification des milieux transparents de l'œil ou des lésions

185 rétinienne visible en ophtalmoscopie. En l'absence de lésion, l'examen des RPM est  
186 traditionnellement cité pour distinguer une cécité d'origine centrale (RPM normaux) d'une  
187 dégénérescence rétinienne (RPM absents). Cependant, l'examen des RPM n'est pas  
188 parfaitement sensible ni spécifique. Ainsi une lésion partielle de la rétine ou du nerf optique  
189 pourra donner des RPM normaux. À l'inverse, une névrite optique ou une tumeur  
190 intracrânienne comprimant le chiasma peut altérer les RPM. Ce diagnostic différentiel est  
191 d'autant plus important que les causes de névrite optique sont nombreuses et peuvent  
192 impacter le pronostic vital de l'animal : méningoencéphalite granulomateuse, infection  
193 mycosique (cryptococcose, blastomycose, histoplasmosis), virus de la méningo-encéphalite  
194 à tiques, toxoplasmose, ehrlichiose, tumeur du nerf optique (ménigiome, lymphome),  
195 idiopathique, traumatique, toxine, abcès orbitaire, maladie de Carré, *etc.* [9].  
196 L'avènement des RPM chromatiques permet toutefois d'améliorer significativement la  
197 sensibilité de ce test, notamment dans le diagnostic du SARDS.

#### 198 B. Électrorétinogramme

199 Le *gold standard* pour le diagnostic de certitude du SARDS est l'ERG (électrorétinogramme).  
200 Cet examen consiste à enregistrer l'activité électrique de la rétine en réponse à des flashes  
201 lumineux d'intensité et de fréquence définies. Dans le cadre d'une dégénérescence  
202 rétinienne (SARDS), le tracé obtenu est plat, alors qu'il sera normal en cas de lésion post-  
203 rétinienne. L'ERG permet ainsi de distinguer une absence de fonctionnement de la rétine  
204 d'une lésion post-rétinienne et donc de poser le diagnostic définitif de SARDS. L'altération  
205 de l'ERG précède l'apparition des lésions ophtalmologiques (figure 5) [9,14,30]. L'étude de  
206 l'amplitude de l'onde b, qui représente l'activité des cellules amacrines et des cellules  
207 bipolaires ON, aurait la meilleure sensibilité et spécificité pour le diagnostic du SARDS,  
208 même en présence de cataracte [30,31].

#### 209 C. Tomographie de cohérence optique

210 L'OCT (*Optical Coherence Tomography*) est une technique d'imagerie médicale utilisant  
211 une onde lumineuse pour capturer des images tridimensionnelles d'un matériau qui diffuse

212 la lumière afin d'obtenir des images en coupes de la rétine et du nerf optique à haute vitesse  
213 et en haute résolution, de l'ordre du micromètre. Depuis quelques années, cette technique  
214 tend à se développer et est notamment utilisée pour caractériser la morphologie rétinienne  
215 chez des chiens sains et des chiens présentant des rétinopathies. Des images de haute  
216 qualité de la morphologie et de la structure de la rétine peuvent être obtenues en couplant  
217 une caméra infrarouge à l'OCT [6,32].

218 Dans les études de Grozdanic *et al.* (2018) et d'Oh *et al.* (2019), chez 100 % des chiens  
219 souffrant de SARDs, il a été mis en évidence une désorganisation des segments externes de  
220 photorécepteurs avec perte de la jonction interne-externe et amincissement global de la  
221 rétine, des amincissements rétinien focaux sévères chez 28 % des patients et des cicatrices  
222 chorioretiniennes focales chez 14 % des patients. Ces lésions sont généralement difficiles à  
223 mettre en évidence par ophtalmoscopie indirecte. Il est à noter que dans ces deux études,  
224 les lésions observées à l'OCT l'ont été chez des chiens en début d'évolution, bien avant  
225 l'apparition d'altérations liées à une dégénérescence rétinienne avancée [6,14]. Par ailleurs,  
226 la localisation préférentiellement en région périvasculaire des lésions avec un aspect  
227 inflammatoire a été confirmée par une analyse histopathologique avec une perte des  
228 photorécepteurs, une désorganisation du segment externe et la perte de la jonction entre  
229 les segments interne et externe [6,14,24].

230 Dans l'étude d'Oh *et al.* (2019), les auteurs ont mesuré différents paramètres cliniques et  
231 biologiques afin de différencier les chiens souffrant de SARDs des chiens souffrant de  
232 syndrome de Cushing. Les résultats obtenus avec l'OCT montrent notamment qu'un rapport  
233 entre l'épaisseur de la couche nucléaire externe et l'épaisseur de la couche nucléaire interne  
234 de la rétine (ratio ONL:INL)  $\leq 2,95$  était un paramètre sensible et spécifique à 100 % dans  
235 leur échantillon pour distinguer un cas de SARDs d'un chien sain ou d'un cas  
236 d'hypercorticisme hypophysaire [14].

237 En comparant les anomalies du fond d'œil et les images obtenues par OCT, on constate que  
238 les zones hyperréfléctives du tapis sont associées à une perte focale et structurelle des

239 photorécepteurs au sein de la rétine. Les zones de lésions exsudatives périvasculaires sont  
240 associées à de potentiels décollements rétiniens exsudatifs, des œdèmes rétiniens et des  
241 lésions kystiques. Enfin les zones d'altération de la réflectivité du tapis sont associées à une  
242 désorganisation des segments interne et externe des photorécepteurs résultant à la perte  
243 de la stratification [6,24].

#### 244 D. Angiographie rétinienne fluorescéinique

245 Seule l'étude d'Osinchuk *et al.* s'est intéressée à cette technique dans le cadre du SARDs. Les  
246 auteurs rapportent des strictions artérielles multifocales en début d'évolution (2/9), une  
247 atténuation de la vascularisation rétinienne (3/9) et des décollements rétiniens  
248 multifocaux (2/9). Ces anomalies sont comparables à celles décrites par l'OCT [24].

249 Dans un des deux cas de décollements rétiniens, les auteurs rapportent une  
250 hypofluorescence initiale durant la phase artérielle, suivie par une hyperfluorescence et des  
251 fuites de fluorescéine durant la phase veineuse au niveau des sites de décollement [24]. Or,  
252 des fuites de fluorescéine lors d'angiogramme ont été rapportées lors d'hypertrophie de  
253 l'épithélium pigmentaire rétinien [33], lors d'inflammation rétinienne avec œdème [34] ou  
254 lors de décollement de l'épithélium pigmentaire [35].

#### 255 E. Biochimie sanguine

256 Comme étudié précédemment, 40 à 60 % des cas de SARDs présentent une augmentation  
257 de l'activité plasmatique des PAL, des ALAT et/ou des ASAT ; et de manière plus  
258 anecdotique, une augmentation de la concentration plasmatique en cholestérol et en  
259 bilirubine [1,3,4,6-8,10,11].

#### 260 F. Autres examens

261 Chez les chiens souffrant de SARDs, l'échographie des structures oculaires et rétrobulbaires,  
262 l'examen tomodynamométrique et l'imagerie par résonance magnétique ne montrent  
263 généralement pas d'anomalie. La numération – formule sanguine est généralement dans les  
264 normes usuelles de l'espèce canine mais montre parfois un leucogramme de stress et une  
265 thrombocytose [3,4,9,25].

266 Une hypertension artérielle systémique ( $\geq 160$  mmHg) et une protéinurie sont rapportées  
267 dans respectivement 19 à 27 % des cas et 21 à 76 % des cas [4,6,7,14,36]. L'étude de  
268 Grozdanic *et al.* n'a pas montré de lien entre les décollements réiniens objectivés à l'OCT et  
269 la présence d'une hypertension artérielle systémique, mais le lien avec la protéinurie était  
270 douteux [6].

## 271 **VIII. Traitement**

272 Aucun traitement pour le SARDs n'est efficace à ce jour.

273 De manière similaire aux patients souffrant d'AIR, différents immunosuppresseurs ont été  
274 proposés par les auteurs défendant l'hypothèse inflammatoire. Ainsi, les corticoïdes sont  
275 souvent utilisés mais n'apportent aucune amélioration [10]. Grozdanic *et al.* ont décrit  
276 l'injection intraveineuse d'un *pool* d'immunoglobulines humaines chez des chiens souffrant  
277 de SARDs avec des résultats prometteurs mais non publiés à ce jour [28,37]. Une étude s'est  
278 intéressée à un agent immunosuppresseur prescrit dans le cadre des npAIR chez l'humain  
279 en administrant à des chiens SARDs du mycophénolate mofétil à la dose de 10 mg/kg q12h  
280 par voie orale pendant 6 semaines. Le traitement n'a pas permis d'arrêter le processus de  
281 dégénérescence de la rétine. Il n'a été observé aucun effet bénéfique au cours et à la suite  
282 du traitement. Cependant le traitement a été instauré 25 jours après l'apparition de la cécité.  
283 Ce délai pourrait être trop tardif pour observer un effet bénéfique. Chez l'humain, le taux de  
284 réussite de ce traitement est d'environ 63 %, mais il est mis en place plus précocement car  
285 les patients rapportent les troubles de la vision dans les premiers stades de la maladie [36].  
286 Il a ainsi été montré dans une étude portant sur une dégénérescence rétinienne héréditaire  
287 canine, qu'un traitement précoce permettait de préserver la structure rétinienne alors  
288 qu'un traitement dans des stades plus avancées ne permettait pas d'enrayer la  
289 dégénérescence en cours [38]. Par ailleurs, le traitement est instauré durant au moins 3 à 4  
290 mois pour observer un effet thérapeutique, ce qui n'a pas été le cas dans cette étude [15].

## 291 **IX. Pronostic**

292 Le pronostic vital n'est pas modifié par la maladie. Les signes généraux régressent  
293 spontanément dans l'année suivant l'apparition de la cécité. En revanche le pronostic visuel  
294 est nul [15]. Une étude portant sur le suivi à long terme des chiens souffrant de SARDs a  
295 montré que ces chiens mènent une vie quasi-normale. Ainsi 80 % des propriétaires  
296 estimaient que leur chien se déplaçait correctement. Un tiers des propriétaires estimaient  
297 même que la maladie avait permis une amélioration de leur relation avec leur chien. Bien  
298 que les auteurs rapportent 10 % d'euthanasie à la suite du diagnostic, 95 % des  
299 propriétaires interrogés étaient en défaveur de l'euthanasie, et en particulier ceux ayant eu  
300 recours cette pratique [10]. Lors du diagnostic, la discussion avec le propriétaire demeure  
301 donc fondamentale.

## 302 **X. Perspectives**

303 Les découvertes récentes ont fortement relancé le débat sur la cause et le mécanisme du  
304 SARDs avec la réémergence de l'hypothèse inflammatoire. Cependant d'autres travaux sont  
305 nécessaires pour confirmer ou infirmer les résultats obtenus jusqu'ici [6].

306 La littérature montrant une surreprésentation de certaines races, d'autres études  
307 génétiques et analyses de pedigrees permettraient de rechercher des facteurs héréditaires à  
308 l'origine de la maladie.

309 Enfin, Oh *et al.* (2019) recommandent de réaliser des tests de vision et un examen OCT chez  
310 les chiens présentant un profil cushingoïde et pour lesquels un hyperadrénocorticisme n'est  
311 pas confirmé. Ces chiens pourraient en effet correspondre à des cas précoces de SARDs.  
312 Ainsi, ces anomalies systémiques devraient servir de signes d'appel. L'OCT permettrait en  
313 particulier de rechercher des lésions précoces putatives telles que des décollements  
314 rétiniens submillimétriques, bien qu'environ un tiers des chiens souffrant  
315 d'hyperadrénocorticisme confirmé puissent présenter de telles lésions, ou un  
316 amincissement de la rétine [14]. L'étude de chiens en stade pré-cécité pourrait apporter des  
317 réponses quant à l'étiopathogénie de la maladie et permettre de développer d'autres  
318 biomarqueurs plus sensibles et spécifiques des stades précoces de SARDs. De manière

319 similaire à l’AIR, la mise en place de traitement précoce permettrait peut-être de ralentir  
320 voire arrêter l’évolution de la maladie.

## 321 **XI. Conclusion**

322 Le SARDs est une affection dont l’étiopathogénie reste inconnue bien que des arguments en  
323 faveur d’un processus inflammatoire aient été avancés récemment. Il semble affecter  
324 préférentiellement les chiens d’âge moyen à avancé, les Teckels, les Carlins, les Schnauzers  
325 nains et les Épagneuls bretons. Il est traditionnellement décrit une représentation plus  
326 importante des femelles, mais la revue de la littérature ne permet de pas conclure avec  
327 force. A ce jour, l’électrorétinogramme demeure l’examen de choix pour le diagnostic de  
328 certitude. L’OCT ouvre cependant de nouvelles perspectives, en particulier pour le  
329 diagnostic précoce du SARDs et lors de suspicion d’hypercorticisme associé à un diagnostic  
330 infructueux.

## 331 **XII. Références**

- 332 1. Acland G, Irby N, Aguirre G, Gross S, Nitroy S, Notarfrancesco K. Sudden Acquired  
333 Retinal Degeneration in the Dog: Clinical and Morphologic Characterization of the «  
334 Silent Retina » Syndrome. *Trans Am Coll Vet Ophthalmol* 1984;86-104.
- 335 2. Vanisi SJ, Schmidt GM, West CS, Anderson R, Herrmann K, Ketring K, et al. Metabolic  
336 toxic retinopathy — preliminary report. *Proc 14th Meet Trans Am Coll Vet Ophthalmol*  
337 1983;14:76-81.
- 338 3. Carter RT, Oliver JW, Stepien RL, Bentley E. Elevations in Sex Hormones in Dogs With  
339 Sudden Acquired Retinal Degeneration Syndrome (SARDS). *J Am Anim Hosp Assoc*  
340 2009;45(5):207-14.
- 341 4. Auten CR, Thomasy SM, Kass PH, Good KL, Hollingsworth SR, Maggs DJ. Cofactors  
342 associated with Sudden Acquired Retinal Degeneration Syndrome: 151 dogs within a  
343 reference population. *Vet Ophthalmol* 2018;21(3):264-72.
- 344 5. Gouille F. Sudden acquired retinal degeneration in the dog: report of seventeen cases  
345 and literature review. *Rev Médicale Vét* 2010;161(2):79-83.
- 346 6. Grozdanic SD, Lazic T, Kecova H, Mohan K, Kuehn MH. Optical coherence tomography  
347 and molecular analysis of sudden acquired retinal degeneration syndrome (SARDS)  
348 eyes suggests the immune-mediated nature of retinal damage. *Vet Ophthalmol*  
349 2018;22(3):305-327.
- 350 7. Leis ML, Lucyshyn D, Bauer BS, Grahn BH, Sandmeyer LS. Sudden acquired retinal  
351 degeneration syndrome in western Canada: 93 cases. *Can Vet J Rev Veterinaire Can*  
352 2017;58(11):1195-9.

- 353 8. Mattson A, Roberts SM, Isherwood JME. Clinical features suggesting  
354 hyperadrenocorticism associated with sudden acquired retinal degeneration  
355 syndrome in a dog. *J Am Anim Hosp Assoc* 1992;28(3):199-202
- 356 9. Montgomery KW, van der Woerdt A, Cottrill NB. Acute blindness in dogs: sudden  
357 acquired retinal degeneration syndrome versus neurological disease (140 cases, 2000-  
358 2006). *Vet Ophthalmol* 2008;11(5):314-20.
- 359 10. Stuckey JA, Pearce JW, Giuliano EA, Cohn LA, Bentley E, Rankin AJ, et al. Long-term  
360 outcome of sudden acquired retinal degeneration syndrome in dogs. *J Am Vet Med*  
361 *Assoc* 2013;243(10):1425-31.
- 362 11. van der Woerdt A, Nasisse MP, Davidson MG. Sudden acquired retinal degeneration in  
363 the dog: clinical and laboratory findings in 36 cases. *Prog Vet Comp Ophthalmol*  
364 1991;1(1):11-8.
- 365 12. Zara J, Darricau C. Le syndrome de la « rétine silencieuse » : étude rétrospective de 37  
366 cas. *Prat Medicale Chir Anim Cie* 2008;43(4):141-55.
- 367 13. Gilmour MA, Cardenas MR, Blaik MA, Bahr RJ, McGinnis JF. Evaluation of a comparative  
368 pathogenesis between cancer-associated retinopathy in humans and sudden acquired  
369 retinal degeneration syndrome in dogs via diagnostic imaging and western blot  
370 analysis. *Am J Vet Res* 2006;67(5):877-81.
- 371 14. Oh A, Foster ML, Williams JG, Zheng C, Ru H, Lunn KF, et al. Diagnostic utility of clinical  
372 and laboratory test parameters for differentiating between sudden acquired retinal  
373 degeneration syndrome and pituitary-dependent hyperadrenocorticism in dogs. *Vet*  
374 *Ophthalmol* 2019;00:1-17.
- 375 15. Komáromy AM, Abrams KL, Heckenlively JR, Lundy SK, Maggs DJ, Leeth CM, et al.  
376 Sudden acquired retinal degeneration syndrome (SARDS) - a review and proposed  
377 strategies toward a better understanding of pathogenesis, early diagnosis, and therapy.  
378 *Vet Ophthalmol* 2016;19(4):319-31.
- 379 16. Miller PE, Galbreath EJ, Kehren JC, Steinberg H, Dubielzig RR. Photoreceptor cell death  
380 by apoptosis in dogs with sudden acquired retinal degeneration syndrome. *Am J Vet*  
381 *Res* 1998;59(2):149-52.
- 382 17. Grange L, Dalal M, Nussenblatt RB, Sen HN. Autoimmune Retinopathy. *Am J Ophthalmol*  
383 2014;157(2):266-272.
- 384 18. Canamary AM, Takahashi WY, Sallum JMF. Autoimmune retinopathy: A Review. *Int J*  
385 *Retina Vitre* 2018;4(1):1.
- 386 19. Stromberg SJ, Thomasy SM, Marangakis AD, Kim S, Cooper AE, Brown EA, et al.  
387 Evaluation of the major histocompatibility complex (MHC) class II as a candidate for  
388 sudden acquired retinal degeneration syndrome (SARDS) in Dachshunds. *Vet*  
389 *Ophthalmol* 2019;00:1-9.
- 390 20. Bellhorn RW, Murphy CJ, Thirkill CE. Anti-retinal immunoglobulins in canine ocular  
391 diseases. *Semin Vet Med Surg (Small Anim)* 1988;3(1):28-32.
- 392 21. Keller RL, Kania SA, Hendrix DVH, Ward DA, Abrams K. Evaluation of canine serum for  
393 the presence of antiretinal autoantibodies in sudden acquired retinal degeneration  
394 syndrome. *Vet Ophthalmol* 2006;9(3):195-200.

- 395 22. Braus BK, Hauck SM, Amann B, Heinrich C, Fritsche J, Köstlin R, et al. Neuron-specific  
396 enolase antibodies in patients with sudden acquired retinal degeneration syndrome.  
397 *Vet Immunol Immunopathol* 2008;124(1-2):177-83.
- 398 23. Heller AR, Woerdt A van der, Gaarder JE, Sapienza JS, Hernandez-Merino E, Abrams K,  
399 et al. Sudden acquired retinal degeneration in dogs: breed distribution of 495 canines.  
400 *Vet Ophthalmol* 2017;20(2):103-6.
- 401 24. Osinchuk SC, Leis ML, Salpeter EM, Sandmeyer LS, Grahn BH. Evaluation of retinal  
402 morphology of canine sudden acquired retinal degeneration syndrome using optical  
403 coherence tomography and fluorescein angiography. *Vet Ophthalmol* 2018;22:398-  
404 406.
- 405 25. Cooper S. Sudden acquired retinal degeneration syndrome (SARDS). *Companion Anim*  
406 2011;16(9):29-31.
- 407 26. Grozdanic SD, Matic M, Sakaguchi DS, Kardon RH. Evaluation of Retinal Status Using  
408 Chromatic Pupil Light Reflex Activity in Healthy and Diseased Canine Eyes. *Invest*  
409 *Ophthalmol Vis Sci* 2007;48(11):5178-83.
- 410 27. Terakado K, Yogo T, Nezu Y, Harada Y, Hara Y, Tagawa M. Efficacy of the use of a  
411 colorimetric pupil light reflex device in the diagnosis of fundus disease or optic  
412 pathway disease in dogs. *J Vet Med Sci* 2013;75(11):1491-5.
- 413 28. Grozdanic SD, Harper MM, Kecova H. Antibody-mediated retinopathies in canine  
414 patients: mechanism, diagnosis, and treatment modalities. *Vet Clin North Am Small*  
415 *Anim Pract* 2008;38(2):361-87, vii.
- 416 29. Donzel E, Arti L, Chahory S. Epidemiology and clinical presentation of canine cataracts  
417 in France: a retrospective study of 404 cases. *Vet Ophthalmol* 2017;20(2):131-9.
- 418 30. Drazek M, Lew M, Lew S, Pomianowski A. Electroretinography in dogs : a review. *Vet*  
419 *Med (Praha)* 2014;59(11):515-26.
- 420 31. Grozdanic SD, Kecova H, Lazic T. Rapid diagnosis of retina and optic nerve  
421 abnormalities in canine patients with and without cataracts using chromatic pupil light  
422 reflex testing. *Vet Ophthalmol* 2013;16(5):329-40.
- 423 32. Hernandez-Merino E, Kecova H, Jacobson SJ, Hamouche KN, Nzokwe RN, Grozdanic SD.  
424 Spectral domain optical coherence tomography (SD-OCT) assessment of the healthy  
425 female canine retina and optic nerve. *Vet Ophthalmol* 2011;14(6):400-405.
- 426 33. Davidson MG, Geoly FJ, Gilger BC, McLellan GJ, Whitley W. Retinal degeneration  
427 associated with vitamin E deficiency in hunting dogs. *J Am Vet Med Assoc*  
428 1998;213(5):645-51.
- 429 34. Featherstone HJ, Heinrich CL. Ophthalmic examination and diagnostics: Part II  
430 Ophthalmic diagnostic procedure. In: Gelatt KN, *Veterinary Ophthalmology*. 5th edition.  
431 Ames Iowa: Wiley Blackwell; 2013. p. 653-656.
- 432 35. Grahn BH, Cullen CL. Retinopathy of Great Pyrenees dogs: fluorescein angiography,  
433 light microscopy and transmitting and scanning electron microscopy. *Vet Ophthalmol*  
434 2001;4(3):191-9.

- 435 36. Young WM, Oh A, Williams JG, Foster ML, Miller WW, Lunn KF, et al. Clinical therapeutic  
436 efficacy of mycophenolate mofetil in the treatment of SARDS in dogs—a prospective  
437 open-label pilot study. *Vet Ophthalmol* 2018;21(6):565-76.
- 438 37. Grozdanic SD. Blind dogs can see after new ISU treatment for a sudden onset blinding  
439 disease [Internet]. Iowa State University - News Service. 2007 [cité 7 févr 2019].  
440 Disponible sur: <https://www.news.iastate.edu/news/2007/may/blind.shtml>
- 441 38. Cideciyan AV, Jacobson SG, Beltran WA, Sumaroka A, Swider M, Iwabe S, et al. Human  
442 retinal gene therapy for Leber congenital amaurosis shows advancing retinal  
443 degeneration despite enduring visual improvement. *Proc Natl Acad Sci*  
444 2013;110(6):517-25.

### 445 XIII. Légendes

446 **Figure 1** : Réflexes photomoteurs en lumière blanche absent chez un chien Caniche de 13  
447 ans présentant une cécité d'apparition brutale depuis 2 mois avec un diagnostic de  
448 SARDS notamment basé sur un électrorétinogramme plat.

449 **Figure 2** : Réflexes photomoteurs chromatiques chez le même chien Caniche de 13  
450 ans. Absence de réponse en lumière rouge (A) et une bonne réponse en lumière  
451 bleue (B). Ce résultat associé à l'absence d'anomalie du fond d'œil est  
452 caractéristique du SARDS.

453 **Figure 3** : Fond d'œil d'apparence normale chez un chien Yorkshire terrier de 11 ans  
454 présentant une cécité d'apparition brutale depuis 9 jours avec un diagnostic de  
455 SARDS confirmé par l'ERG.

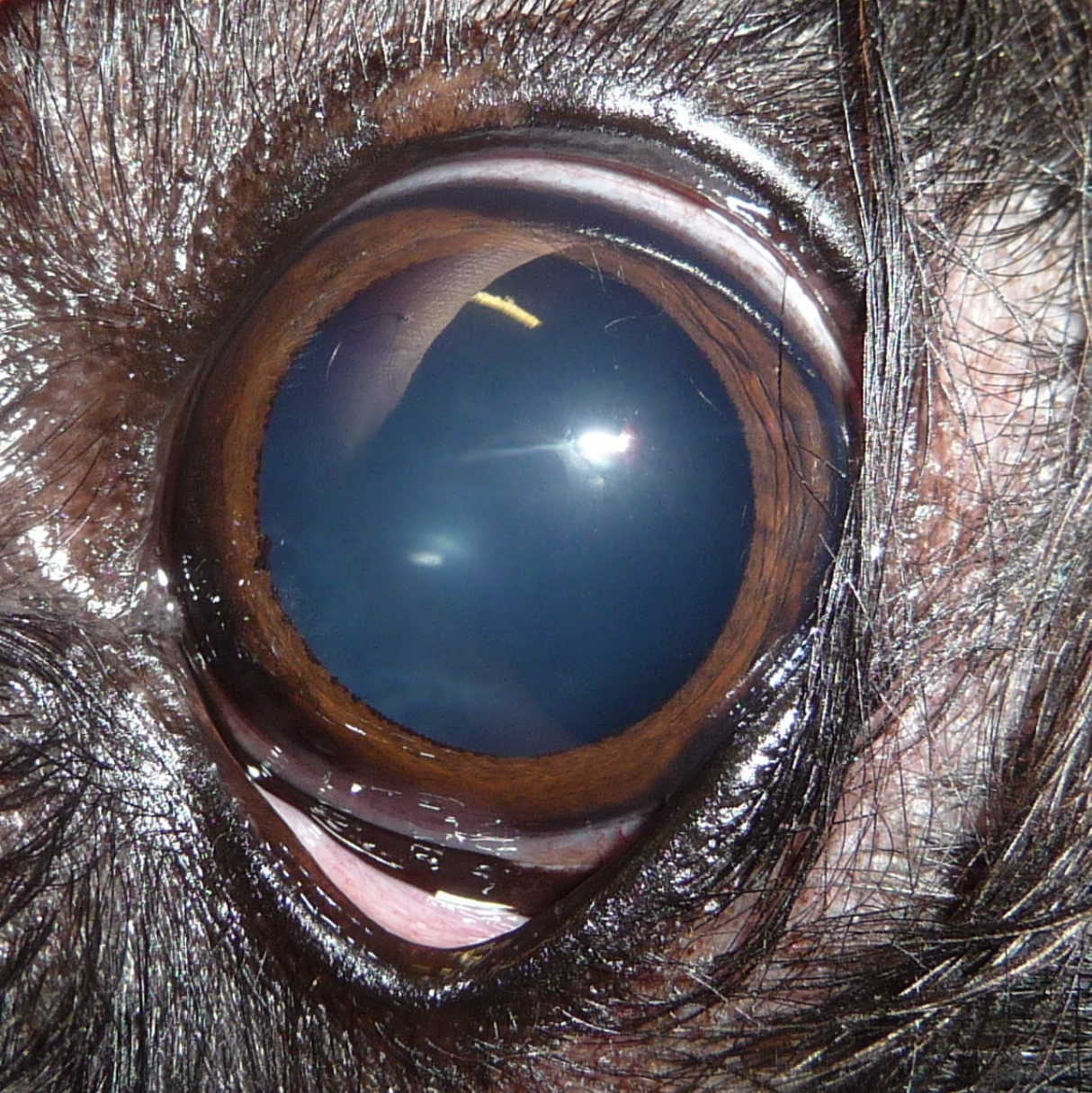
456 **Figure 4** : Fond d'œil d'apparence anormale chez une chienne Sharpei de 8 ans présentant  
457 une cécité d'apparition brutale depuis 1 an avec un diagnostic de SARDS confirmé  
458 par ERG. Notez l'hyperréflexivité tapétale (flèche pleine fine), la papille optique  
459 pâle (flèche pleine épaisse) et l'atténuation vasculaire (flèche creuse), traduisant  
460 la dégénérescence rétinienne en cours d'évolution.

461 **Figure 5** : Tracés électrorétinographiques d'un chien sain et d'un chien atteint de SARDS

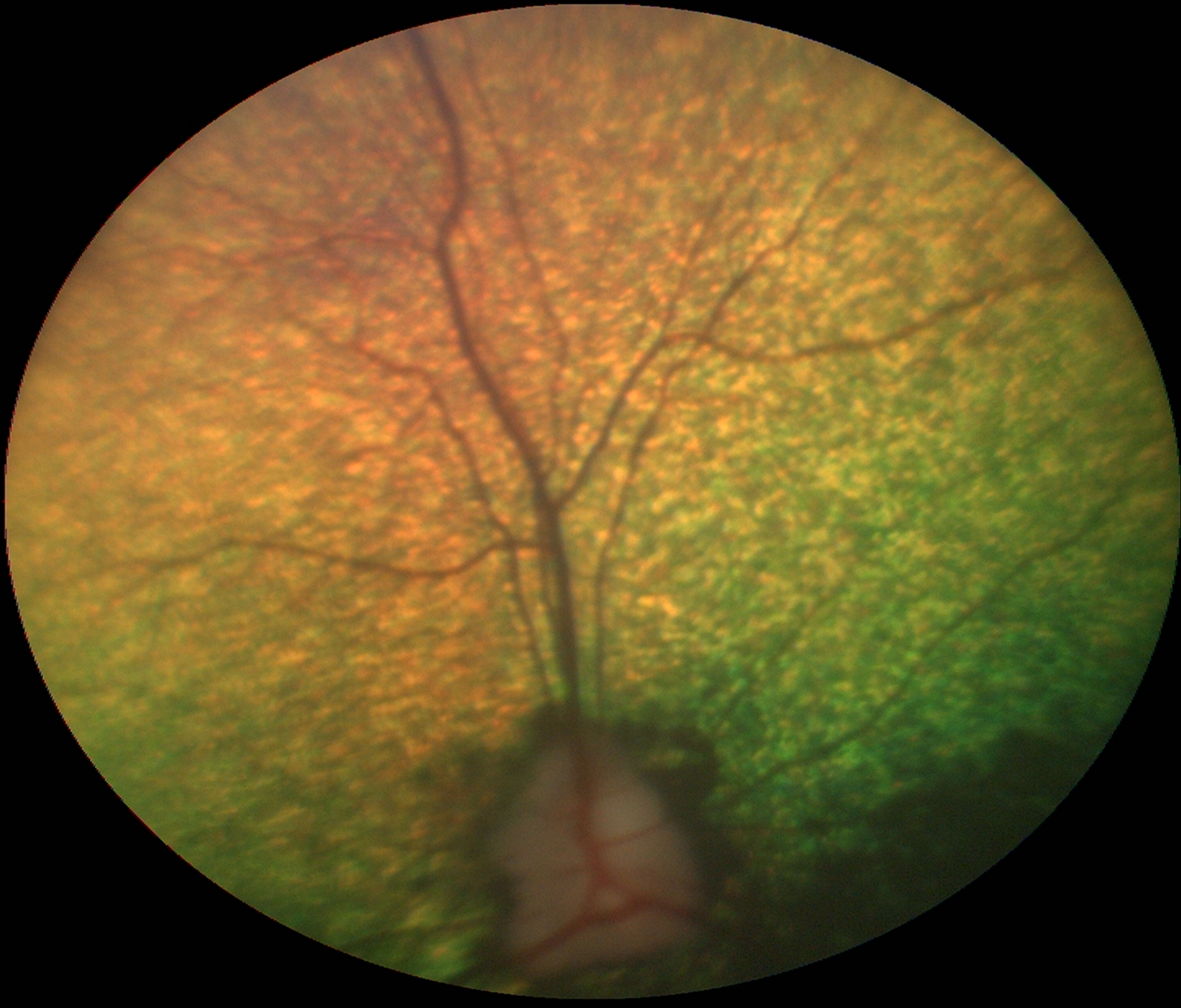
462 A : réponse des bâtonnets à la stimulation lumineuse

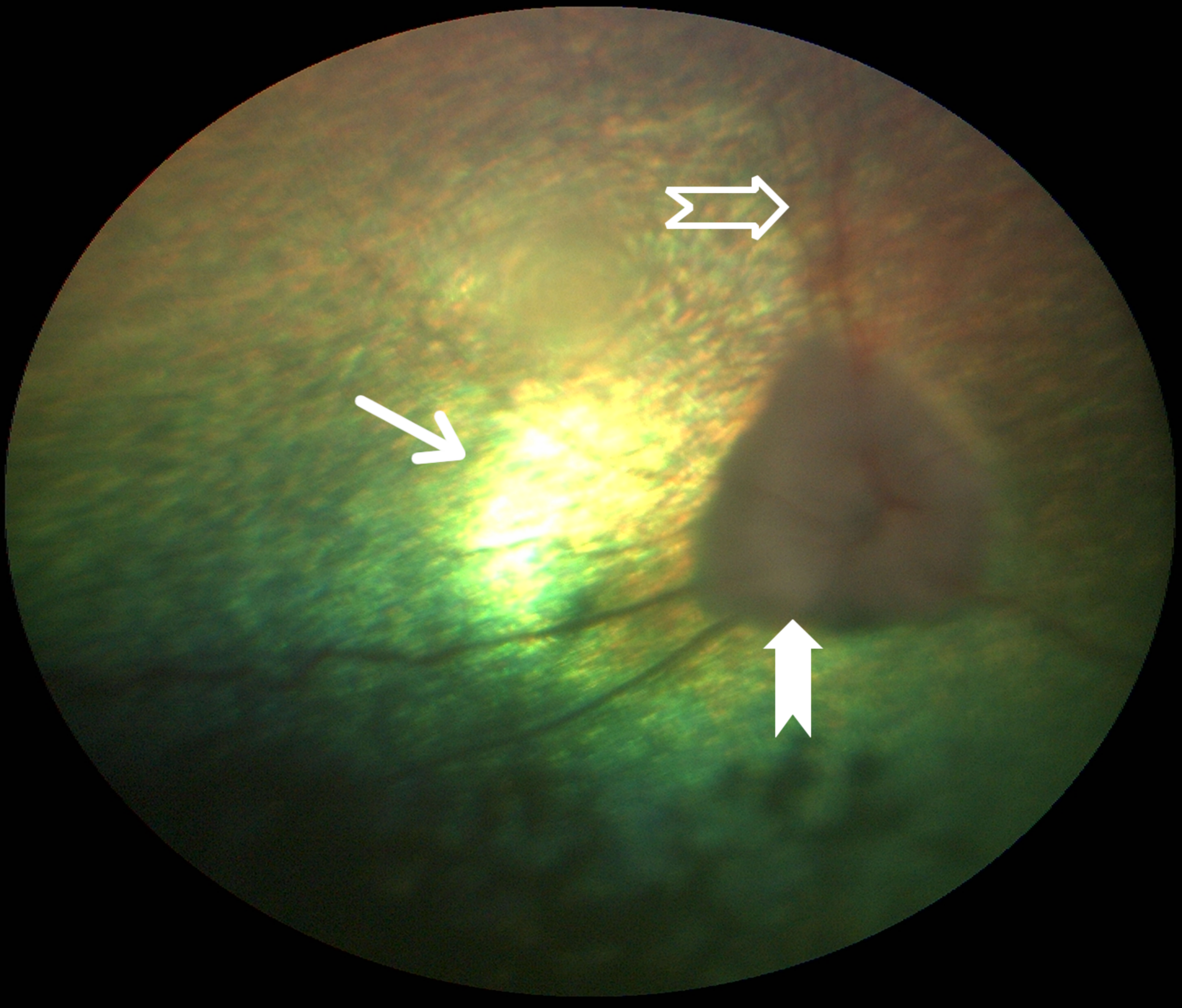
463 B : réponse de la rétine dans son ensemble à la stimulation lumineuse

464 C : réponse des cônes à la stimulation lumineuse

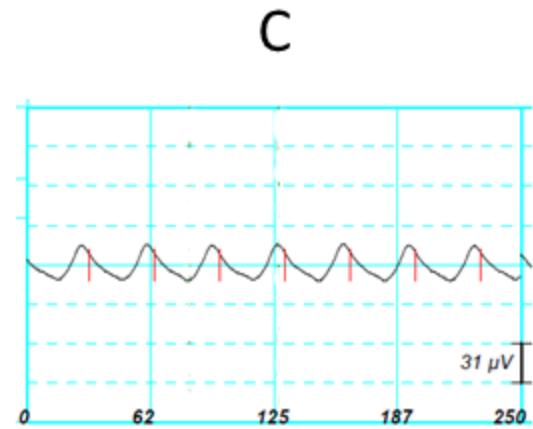
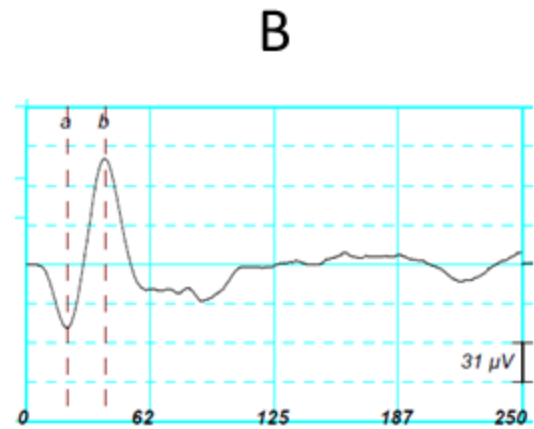
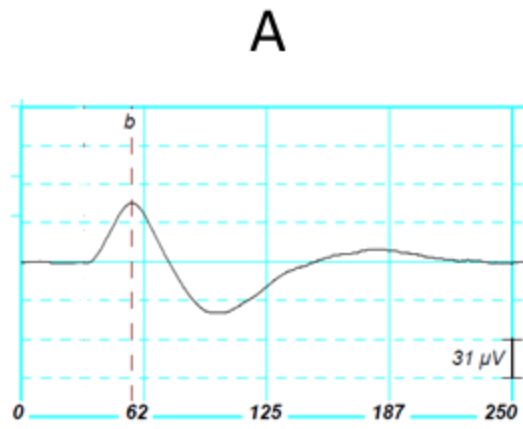








Chien sain



Chien atteint  
de SARDs

