



Disponible en ligne sur  
**ScienceDirect**  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

Elsevier Masson France  
**EM|consulte**  
[www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)



## ARTICLE ORIGINAL

# Le syndrome de la rétine silencieuse : revue bibliographique, actualités et perspectives<sup>☆</sup>

*Sudden acquired retinal degenerescence syndrome: A review, news and perspectives*



N. Van Caenegem<sup>a,\*</sup>, J.-Y. Douet<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Service de neurologie, école nationale vétérinaire d'Alfort, 7, avenue du Général-de-Gaulle, 94700 Maisons-Alfort, France

<sup>b</sup> Département des sciences cliniques, école nationale vétérinaire de Toulouse, université fédérale de Toulouse Midi-Pyrénées, 23, chemin des Capelles, BP 87614, 31076 Toulouse cedex 3, France

Reçu le 3 octobre 2019 ; accepté le 8 octobre 2019

Disponible sur Internet le 14 novembre 2019

## MOTS CLÉS

Dégénérescence rétinienne ;  
Cécité ;  
Électrorétinogramme ;  
Tomographie de cohérence optique ;  
Chiens

## Résumé

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

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

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

© 2019 AFVAC. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

<sup>☆</sup> Crédits de formation continue. — La lecture de cet article ouvre droit à 0,05 CFC. La déclaration de lecture, individuelle et volontaire, est à effectuer auprès du CNVFCC (cf. sommaire).

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [nicolas.vancaenegem@vet-alfort.fr](mailto:nicolas.vancaenegem@vet-alfort.fr) (N. Van Caenegem).

**KEYWORDS**

Retinal degeneration;  
Blindness;  
Electroretinography;  
Tomography;  
Optical coherence;  
Dogs

**Summary**

**Statements.** — The Sudden Acquired Retinal Degeneration syndrome is a disease of dogs causing sudden blindness with an initially normal appearing ocular fundus. In addition, the majority of affected dogs also show systemic abnormalities suggestive of hyperadrenocorticism, such as polyphagia with resulting obesity, polyuria, polydipsia, and a subclinical hepatopathy. SARDs typically affects middle-aged to elderly dogs. Between 60 and 90% of affected dogs are female; the majority of them are spayed. Dachshund, Pugs, Brittany Spaniels and Schnauzers are reported to be most commonly affected. Gold standard for diagnosis remains electroretinogram. There is a croissant interest of colorimetric pupil light reflex in retinopathies diagnosis. Vital prognosis remains unchanged by this condition, but blindness is irreversible. No treatment was proven efficient. Systemic signs regress spontaneously in the year following the diagnosis.

**Topical issues.** — Optical coherence tomography allowed to better describe the retinal lesions. Recent findings reignited the debate on cause and mechanism of SARDs with the re-emergence of the inflammatory hypothesis and the parallel with auto-immune retinopathy in humans.

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

© 2019 AFVAC. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## Introduction

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

## Étiopathogénie

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

### Hypothèse endocrinienne

Dans plusieurs séries de cas de SARDs, les commémoratifs mentionnaient un syndrome polyuro-polydipsie, une polyphagie associée à une prise de poids et une léthargie dans les mois précédant la cécité [1,3–11]. Dans 40 à 60 % des cas, l'activité plasmatique des enzymes hépatiques était augmentée [1,3,4,6–9,11]. De manière plus anecdotique, il est rapporté une hyperlipémie [1,3,4,7,9], une hyperurémie [4,9], un leucogramme de stress [9], une protéinurie [4,6,7] et une hyposthénurie [4,7]. Ce tableau clinique conduit généralement au diagnostic différentiel de l'hyperadrénocorticisme. Carter et al. ont ainsi montré une augmentation du cortisol sanguin et des hormones

sexuelles chez respectivement 70 % et 85 % des cas de SARDs dans leur échantillon. Les hormones sexuelles ayant le plus fréquemment une concentration élevée étaient la 17-hydroxy-progestérone et la progestérone [3]. Or, ces deux hormones sont des précurseurs majeurs dans la stéroïdogénèse du cortisol.

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

### Hypothèse inflammatoire

L'absence d'inflammation intraoculaire a longtemps été utilisée comme argument en faveur du caractère non inflammatoire de ce syndrome [15,16]. Toutefois, il a récemment été proposé que le SARDs puisse être un équivalent de la rétinopathie auto-immune décrite chez l'humain ou AIR (*Auto-Immune Retinopathy*). Cette dernière se caractérise par une perte de vision brutale et bilatérale liée à une atteinte rétinienne quasi-exclusive sans anomalie du fond d'œil dans les stades précoces. Chez certains patients, il a pu être mis en évidence des anticorps antirétiniens circulants [17,18]. Une origine paranéoplasique, en particulier dans un contexte de mélanome, de carcinome pulmonaire à petites cellules ou de carcinome cellulaire du col utérin, a été décrite. Bien que la pathogénie exacte de l'AIR reste inconnue, l'existence d'auto-anticorps dirigés contre les cellules tumorales ayant une réactivité croisée avec des protéines rétiniennes est présumée être à l'origine des signes.

Les études *in vitro* montrent que ces anticorps ciblent tout type cellulaire rétinien (photorécepteurs, cellules ganglionnaires, cellules bipolaires) et induisent l'apoptose de ces cellules [6,15,17,18].

Il a récemment été mis en évidence des cellules immunitaires, principalement des lymphocytes T, au sein de la rétine chez des chiens souffrant de SARDs, alors qu'elles sont normalement absentes chez les chiens sains. La localisation et la quantité de cellules étaient la même au cours du temps, même plus d'un an après l'apparition de la cécité. L'analyse par puce à ADN montrait que dans la rétine de chiens avec un SARDs, de nombreux gènes liés aux phénomènes immunitaires étaient surexprimés notamment des transcrits codant des marqueurs cellulaires des lymphocytes T et B, des marqueurs cellulaires des *natural killer*, des immunoglobulines, des chimiokines et leurs récepteurs, des composants de la cascade du complément, des protéines intervenant dans l'activité des lysosomes et protasomes. Ces modifications sont en faveur d'une inflammation active au sein de la rétine. À l'inverse, près de 500 gènes étaient significativement moins exprimés. La plupart concernaient la transduction visuelle, des composants structurels des photorécepteurs et des molécules impliquées dans les transports ioniques. L'explication la plus probable est que ces altérations soient le résultat de troubles primaires des photorécepteurs et d'une destruction par apoptose [6]. Or, les précédentes études histologiques étaient en faveur d'une apoptose des cellules photoréceptrices, suivie par une dégénérescence lente des autres couches rétiennes expliquant l'atrophie rétinienne globale terminale observable en ophtalmoscopie. Les différentes régions de la rétine semblent être affectées de manière similaire, à l'inverse de nombreuses maladies dégénératives rétiennes héréditaires [15,16]. Une étude récente a permis d'identifier différents haplotypes du complexe majeur d'histocompatibilité de classe II conférant soit une protection vis-à-vis du SARDs soit une susceptibilité à l'égard de la maladie chez le Teckel. Ces résultats sont également en faveur d'une médiation immunitaire [19].

Toutefois, les rares études s'intéressant au lien entre SARDs et cancer n'ont pas révélé d'association évidente. Il a en particulier été recherché des tumeurs hypophysaires, surréaliennes et pulmonaires [4,13]. Par ailleurs, les études s'intéressant à la présence d'anticorps antirétiniens circulants dans le cas de SARDs, notamment les anticorps anti-recoverine et anti-alpha-émolase, présentent des résultats contradictoires. Il est suspecté que la présence d'anticorps anti-émolase neurone-spécifique chez une fraction des chiens SARDs puisse être seulement une conséquence de la destruction rétinienne [13,20–22]. Enfin, contrairement au SARDs, les AIR ne semblent pas associées à des signes d'endocrinopathies [18].

## Épidémiologie

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

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

Les études nord-américaines montrent une forte représentation des Teckels (11–44 %), Carlins (9–10 %), Schnauzers nains (8–19 %) et croisés (13–37 %) avec globalement une surreprésentation des petites races (poids médian de 10kg) [6,7,23,24]. Deux études françaises, menées en région Occitanie et Provence-Alpes-Côte d'Azur, ont montré une surreprésentation des Épagneuls bretons (26 % des échantillons combinés) laissant suggérer un biais d'échantillonnage en fonction de la région d'étude [5,12]. Ces résultats ont été confirmés par une étude rétrospective portant sur l'ensemble des cas présentés à l'hôpital de l'université de Californie-Davies sur une période de 23 ans : les Teckels, Schnauzers, Carlins et Épagneuls bretons représentaient 42 % de leur population SARDs et étaient entre 7 et 8,5 fois surreprésentées, alors que les Labradors Retriever étaient largement sous-représentés par rapport à la population de référence [4].

Enfin le SARDs ne semble pas avoir de caractère saisonnier [4,7].

## Signes cliniques

### Signes généraux

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

### Examen ophtalmologique

La présentation clinique du SARDs est une perte de vision brutale associée à une mydriase bilatérale aréflective (Fig. 1). La perte de vision peut être objectivée par une absence de réponse de clignement à la menace et à l'éblouissement, une impossibilité à suivre du regard des objets (test à la boule de coton) et des difficultés à effectuer un parcours d'obstacles [25]. Cependant, il apparaît que dans 30 à 100 % des cas, les réflexes pupillaires photomoteurs (RPM) sont conservés lors du diagnostic [1,4,7,9,14,15]. L'étude des RPM chromatiques montre que 90 à 100 % des chiens souffrant de SARDs présenteraient des RPM normaux en lumière bleue et des RPM absents en lumière rouge (Fig. 2) [7,26,27]. La lumière bleue active les photorécepteurs et les cellules ganglionnaires rétiennes contenant la mélanopsine, alors que la lumière rouge active uniquement les photorécepteurs. Or, le SARDs semble être

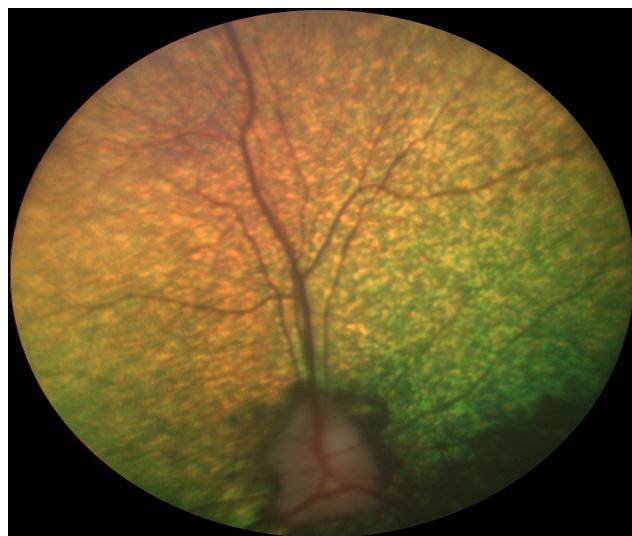


**Figure 1.** Réflexes photomoteurs en lumière blanche absent chez un chien Caniche de 13 ans présentant une cécité d'apparition brutale depuis 2 mois avec un diagnostic de SARDs notamment basé sur un électrorétinogramme plat.

associé à un déficit fonctionnel uniquement des photorécepteurs dans les stades précoces. La perte des RPM uniquement en lumière rouge associée à un examen du fond d'œil normal pourrait ainsi être spécifique des dégénérescences rétiennes [26,28].

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

Il n'est pas mis en évidence d'anomalie du fond d'œil dans les stades précoces (Fig. 3), bien qu'occasionnellement il est rapporté des zones d'œdème rétinien modérées. Après plusieurs semaines à plusieurs mois, des modifications ophtalmoscopiques peuvent apparaître de manière lente et progressive, notamment une hyperréflectivité diffuse du tapis, une atténuation du calibre des vaisseaux rétiniens ou une papille grise et dévascularisée (Fig. 4). Des lésions inflammatoires ont été décrites telles que



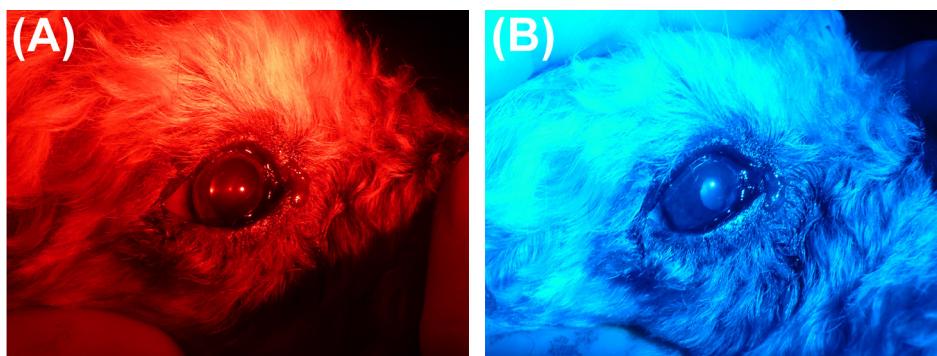
**Figure 3.** Fond d'œil d'apparence normale chez un chien Yorkshire terrier de 11 ans présentant une cécité d'apparition brutale depuis 9 jours avec un diagnostic de SARDs confirmé par l'ERG.

des lésions hyperréflectives périvasculaires, des œdèmes rétiniens périvasculaires et des potentielles lésions exsudatives périvasculaires. Ces changements signent un processus dégénératif généralisé de la rétine. Le stade terminal de la dégénérescence rétinienne dans le SARDs semble similaire aux dégénérescences rétiennes généralisées ayant d'autres origines [3,6,9]. Une étude suggère un délai de 5 semaines avant lesquelles 38 % des chiens seulement présentent des anomalies du fond d'œil détectables, en particulier une hyperréflectivité du tapis et/ou une atténuation vasculaire contre 68 % au-delà [4].

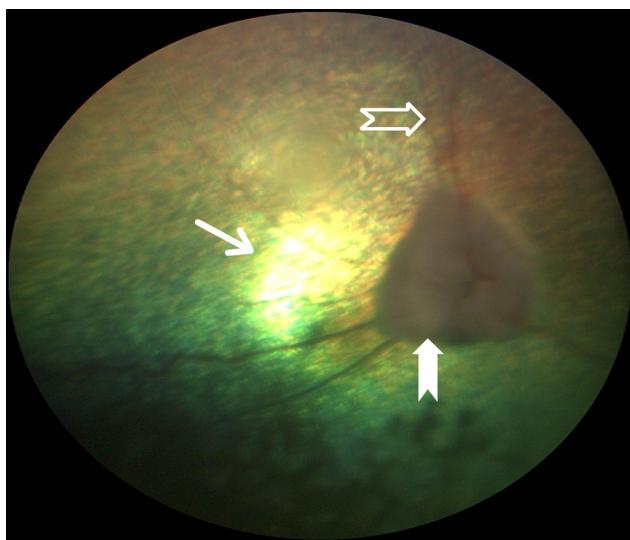
## Diagnostic

### Diagnostic différentiel de la perte de vision

La conduite diagnostique face à une cécité brutale doit mener à rechercher en premier lieu des lésions à l'origine d'une opacification des milieux transparents de l'œil ou des lésions rétiennes visibles en ophtalmoscopie. En l'absence de lésion, l'examen des RPM est traditionnellement cité pour distinguer une cécité d'origine centrale (RPM normaux)



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



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

d'une dégénérescence rétinienne (RPM absents). Cependant, l'examen des RPM n'est pas parfaitement sensible ni spécifique. Ainsi une lésion partielle de la rétine ou du nerf optique pourra donner des RPM normaux. À l'inverse, une névrite optique ou une tumeur intracrânienne comprimant le chiasma peut altérer les RPM. Ce diagnostic différentiel est d'autant plus important que les causes de névrite optique sont nombreuses et peuvent impacter le pronostic vital de l'animal : méningoencéphalite granulomateuse, infection mycosique (cryptococcose, blastomycose, histoplasmosse), virus de la méningo-encéphalite à tiques, toxoplasmose, ehrlichiose, tumeur du nerf optique (méningiome, lymphome), idiopathique, traumatique, toxine, abcès orbitaire, maladie de Carré, etc. [9].

L'avènement des RPM chromatiques permet toutefois d'améliorer significativement la sensibilité de ce test, notamment dans le diagnostic du SARDs.

## Électrorétinogramme

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

## Tomographie de cohérence optique

L'Optical Coherence Tomography (OCT) est une technique d'imagerie médicale utilisant une onde lumineuse pour capturer des images tridimensionnelles d'un matériau qui diffuse la lumière afin d'obtenir des images en coupes de la rétine et du nerf optique à haute vitesse et en haute résolution, de l'ordre du micromètre. Depuis quelques années, cette technique tend à se développer et est notamment utilisée pour caractériser la morphologie rétinienne chez des chiens sains et des chiens présentant des rétinopathies. Des images de haute qualité de la morphologie et de la structure de la rétine peuvent être obtenues en couplant une caméra infrarouge à l'OCT [6,32].

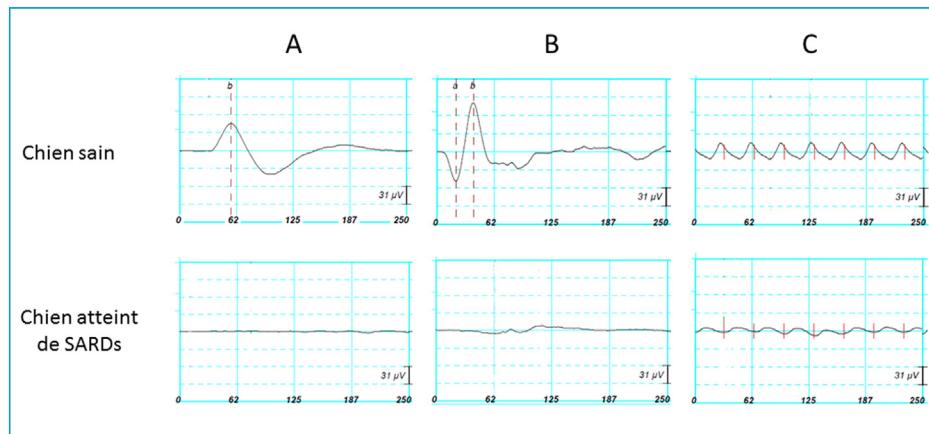
Dans les études de Grozdanic et al. (2018) et d'Oh et al. (2019), chez 100 % des chiens souffrant de SARDs, il a été mis en évidence une désorganisation des segments externes de photorécepteurs avec perte de la jonction interne-externe et amincissement global de la rétine, des amincissements rétiens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

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

En comparant les anomalies du fond d'œil et les images obtenues par OCT, on constate que les zones hyperréflectives du tapis sont associées à une perte focale et structurelle des photorécepteurs au sein de la rétine. Les zones de lésions exsudatives périvasculaires sont associées à de potentiels décollements rétiens exsudatifs, des œdèmes rétiens et des lésions kystiques. Enfin les zones d'altération de la réflectivité du tapis sont associées à une désorganisation des segments interne et externe des photorécepteurs résultant à la perte de la stratification [6,24].

## Angiographie rétinienne fluorescéinique

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



**Figure 5.** Tracés électrorétinographiques d'un chien sain et d'un chien atteint de SARDs. A. Réponse des bâtonnets à la stimulation lumineuse. B. Réponse de la rétine dans son ensemble à la stimulation lumineuse. C. Réponse des cônes à la stimulation lumineuse.

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

### Biochimie sanguine

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

### Autres examens

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

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

### Traitement

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

De manière similaire aux patients souffrant d'AIR, différents immunosuppresseurs ont été proposés par les auteurs défendant l'hypothèse inflammatoire. Ainsi, les corticoïdes sont souvent utilisés, mais n'apportent aucune amélioration

[10]. Grozdanic et al. ont décrit l'injection intraveineuse d'un pool d'immunoglobulines humaines chez des chiens souffrant de SARDs avec des résultats prometteurs, mais non publiés à ce jour [28,37]. Une étude s'est intéressée à un agent immunosuppresseur prescrit dans le cadre des npAIR chez l'humain en administrant à des chiens SARDs du mycophénolate mofétil à la dose de 10 mg/kg q12 h par voie orale pendant 6 semaines. Le traitement n'a pas permis d'arrêter le processus de dégénérescence de la rétine. Il n'a été observé aucun effet bénéfique au cours et à la suite du traitement. Cependant le traitement a été instauré 25 jours après l'apparition de la cécité. Ce délai pourrait être trop tardif pour observer un effet bénéfique. Chez l'humain, le taux de réussite de ce traitement est d'environ 63 %, mais il est mis en place plus précocement, car les patients rapportent les troubles de la vision dans les premiers stades de la maladie [36]. Il a ainsi été montré dans une étude portant sur une dégénérescence rétinienne héréditaire canine, qu'un traitement précoce permettait de préserver la structure rétinienne alors qu'un traitement dans des stades plus avancés ne permettait pas d'enrayer la dégénérescence en cours [38]. Par ailleurs, le traitement est instauré durant au moins 3 à 4 mois pour observer un effet thérapeutique, ce qui n'a pas été le cas dans cette étude [15].

### Pronostic

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

## Perspectives

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

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

Enfin, Oh et al. (2019) recommandent de réaliser des tests de vision et un examen OCT chez les chiens présentant un profil cushingoïde et pour lesquels un hyperadrénocorticisme n'est pas confirmé. Ces chiens pourraient en effet correspondre à des cas précoce de SARDs. Ainsi, ces anomalies systémiques devraient servir de signes d'appel. L'OCT permettrait en particulier de rechercher des lésions précoce putatives telles que des décollements rétiiniens submillimétriques, bien qu'environ un tiers des chiens souffrant d'hyperadrénocorticisme confirmé puissent présenter de telles lésions ou un amincissement de la rétine [14]. L'étude de chiens en stade précocité pourrait apporter des réponses quant à l'étiopathogénie de la maladie et permettre de développer d'autres biomarqueurs plus sensibles et spécifiques des stades précoce de SARDs. De manière similaire à l'AIR, la mise en place de traitement précoce permettrait peut-être de ralentir, voire arrêter l'évolution de la maladie.

## Conclusion

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

## Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références

- [1] Acland G, Irby N, Aguirre G, Gross S, Nitroy S, Notarfrancesco K. Sudden acquired retinal degeneration in the dog: clinical and morphologic characterization of the "silent retina" syndrome. *Trans Am Coll Vet Ophthalmol* 1984;15:86–104.
- [2] Vanisi SJ, Schmidt GM, West CS, Anderson R, Herrmann K, Ketring K, et al. Metabolic toxic retinopathy – preliminary report. *Proc 14th Meet Trans Am Coll Vet Ophthalmol* 1983;14:76–81.
- [3] Carter RT, Oliver JW, Stepien RL, Bentley E. Elevations in sex hormones in dogs with sudden acquired retinal degeneration syndrome (SARDs). *J Am Anim Hosp Assoc* 2009;45(5):207–14.
- [4] Auten CR, Thomasy SM, Kass PH, Good KL, Hollingsworth SR, Maggs DJ. Cofactors associated with sudden acquired retinal degeneration syndrome: 151 dogs within a reference population. *Vet Ophthalmol* 2018;21(3):264–72.
- [5] Gouille F. Sudden acquired retinal degeneration in the dog: report of seventeen cases and literature review. *Rev Med Vet* 2010;161(2):79–83.
- [6] Grozdanic SD, Lazic T, Kecova H, Mohan K, Kuehn MH. Optical coherence tomography and molecular analysis of sudden acquired retinal degeneration syndrome (SARDs) eyes suggests the immune-mediated nature of retinal damage. *Vet Ophthalmol* 2018;22(3):305–27.
- [7] Leis ML, Lucyshyn D, Bauer BS, Grahn BH, Sandmeyer LS. Sudden acquired retinal degeneration syndrome in western Canada: 93 cases. *Can Vet J Rev Veterinaire Can* 2017;58(11):1195–9.
- [8] Mattson A, Roberts SM, Isherwood JME. Clinical features suggesting hyperadrenocorticism associated with sudden acquired retinal degeneration syndrome in a dog. *J Am Anim Hosp Assoc* 1992;28(3):199–202.
- [9] Montgomery KW, van der Woerd A, Cottrill NB. Acute blindness in dogs: sudden acquired retinal degeneration syndrome versus neurological disease (140 cases, 2000–2006). *Vet Ophthalmol* 2008;11(5):314–20.
- [10] Stuckey JA, Pearce JW, Giuliano EA, Cohn LA, Bentley E, Rankin AJ, et al. Long-term outcome of sudden acquired retinal degeneration syndrome in dogs. *J Am Vet Med Assoc* 2013;243(10):1425–31.
- [11] van der Woerd A, Nasisse MP, Davidson MG. Sudden acquired retinal degeneration in the dog: clinical and laboratory findings in 36 cases. *Prog Vet Comp Ophthalmol* 1991;1(1):11–8.
- [12] Zara J, Darricau C. Le syndrome de la « rétine silencieuse » : étude rétrospective de 37 cas. *Prat Med Chir Anim Cie* 2008;43(4):141–55.
- [13] Gilmour MA, Cardenas MR, Blaik MA, Bahr RJ, McGinnis JF. Evaluation of a comparative pathogenesis between cancer-associated retinopathy in humans and sudden acquired retinal degeneration syndrome in dogs via diagnostic imaging and western blot analysis. *Am J Vet Res* 2006;67(5):877–81.
- [14] Oh A, Foster ML, Williams JG, Zheng C, Ru H, Lunn KF, et al. Diagnostic utility of clinical and laboratory test parameters for differentiating between sudden acquired retinal degeneration syndrome and pituitary-dependent hyperadrenocorticism in dogs. *Vet Ophthalmol* 2019;00:1–17.
- [15] Komáromy AM, Abrams KL, Heckenlively JR, Lundy SK, Maggs DJ, Leeth CM, et al. Sudden acquired retinal degeneration syndrome (SARDs) – a review and proposed strategies toward a better understanding of pathogenesis, early diagnosis, and therapy. *Vet Ophthalmol* 2016;19(4):319–31.
- [16] Miller PE, Galbreath EJ, Kehren JC, Steinberg H, Dubielzig RR. Photoreceptor cell death by apoptosis in dogs with sudden acquired retinal degeneration syndrome. *Am J Vet Res* 1998;59(2):149–52.
- [17] Grange L, Dalal M, Nussenblatt RB, Sen HN. Autoimmune retinopathy. *Am J Ophthalmol* 2014;157(2):266–72.
- [18] Canamary AM, Takahashi WY, Sallum JMF. Autoimmune retinopathy: a review. *Int J Retina Vitr* 2018;4(1):1.
- [19] Stromberg SJ, Thomasy SM, Marangakis AD, Kim S, Cooper AE, Brown EA, et al. Evaluation of the major histocompatibility complex (MHC) class II as a candidate for sudden acquired retinal degeneration syndrome (SARDs) in Dachshunds. *Vet Ophthalmol* 2019;00:1–9.

- [20] Bellhorn RW, Murphy CJ, Thirkill CE. Anti-retinal immunoglobulins in canine ocular diseases. *Semin Vet Med Surg (Small Anim)* 1988;3(1):28–32.
- [21] Keller RL, Kania SA, Hendrix DVH, Ward DA, Abrams K. Evaluation of canine serum for the presence of antiretinal autoantibodies in sudden acquired retinal degeneration syndrome. *Vet Ophthalmol* 2006;9(3):195–200.
- [22] Braus BK, Hauck SM, Amann B, Heinrich C, Fritzsche J, Köstlin R, et al. Neuron-specific enolase antibodies in patients with sudden acquired retinal degeneration syndrome. *Vet Immunopathol* 2008;124(2):177–83.
- [23] Heller AR, Woerdt A, van der Gaarder JE, Sapienza JS, Hernandez-Merino E, et al. Sudden acquired retinal degeneration in dogs: breed distribution of 495 canines. *Vet Ophthalmol* 2017;20(2):103–6.
- [24] Osinchuk SC, Leis ML, Salpeter EM, Sandmeyer LS, Grahn BH. Evaluation of retinal morphology of canine sudden acquired retinal degeneration syndrome using optical coherence tomography and fluorescein angiography. *Vet Ophthalmol* 2018;22:398–406.
- [25] Cooper S. Sudden acquired retinal degeneration syndrome (SARDS). *Companion Anim* 2011;16(9):29–31.
- [26] Grozdanic SD, Matic M, Sakaguchi DS, Kardon RH. Evaluation of retinal status using chromatic pupil light reflex activity in healthy and diseased canine eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2007;48(11):5178–83.
- [27] Terakado K, Yogo T, Nezu Y, Harada Y, Hara Y, Tagawa M. Efficacy of the use of a colorimetric pupil light reflex device in the diagnosis of fundus disease or optic pathway disease in dogs. *J Vet Med Sci* 2013;75(11):1491–5.
- [28] Grozdanic SD, Harper MM, Kecova H. Antibody-mediated retinopathies in canine patients: mechanism, diagnosis, and treatment modalities. *Vet Clin North Am Small Anim Pract* 2008;38(2):361–87.
- [29] Donzel E, Arti L, Chahory S. Epidemiology and clinical presentation of canine cataracts in France: a retrospective study of 404 cases. *Vet Ophthalmol* 2017;20(2):131–9.
- [30] Drazek M, Lew M, Lew S, Pomianowski A. Electroretinography in dogs: a review. *Vet Med (Praha)* 2014;59(11):515–26.
- [31] Grozdanic SD, Kecova H, Lazic T. Rapid diagnosis of retina and optic nerve abnormalities in canine patients with and without cataracts using chromatic pupil light reflex testing. *Vet Ophthalmol* 2013;16(5):329–40.
- [32] Hernandez-Merino E, Kecova H, Jacobson SJ, Hamouche KN, Nzokwe RN, Grozdanic SD. Spectral domain optical coherence tomography (SD-OCT) assessment of the healthy female canine retina and optic nerve. *Vet Ophthalmol* 2011;14(6):400–5.
- [33] Davidson MG, Geoly FJ, Gilger BC, McLellan GJ, Whitley W. Retinal degeneration associated with vitamin E deficiency in hunting dogs. *J Am Vet Med Assoc* 1998;213(5):645–51.
- [34] Featherstone HJ, Heinrich CL. Ophthalmic examination and diagnostics: part II ophthalmic diagnostic procedure. In: Gelatt KN, editor. *Veterinary ophthalmology*. 5th edition Ames Iowa: Wiley Blackwell; 2013. p. 653–6.
- [35] Grahn BH, Cullen CL. Retinopathy of Great Pyrenees dogs: fluorescein angiography, light microscopy and transmitting and scanning electron microscopy. *Vet Ophthalmol* 2001;4(3):191–9.
- [36] Young WM, Oh A, Williams JG, Foster ML, Miller WW, Lunn KF, et al. Clinical therapeutic efficacy of mycophenolate mofetil in the treatment of SARDS in dogs – a prospective open-label pilot study. *Vet Ophthalmol* 2018;21(6):565–76.
- [37] Grozdanic SD. Blind dogs can see after new ISU treatment for a sudden onset blinding disease. Iowa State University – News Service; 2007 [Consulté le 7 février 2019. Disponible sur : <https://www.news.iastate.edu/news/2007/may/blind.shtml>].
- [38] Cideciyan AV, Jacobson SG, Beltran WA, Sumaroka A, Swider M, Iwabe S, et al. Human retinal gene therapy for Leber congenital amaurosis shows advancing retinal degeneration despite enduring visual improvement. *Proc Natl Acad Sci* 2013;110(6):517–25.