



Disponible en ligne sur  
**SciVerse ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



## REVUE DE LA LITTÉRATURE

# Le syndrome d'excitation génital permanent : revue de la littérature

## Persistent genital arousal disorder: A systematic review

T. Thubert<sup>a,b,\*,c</sup>, M. Brondel<sup>a,b</sup>, M. Jousse<sup>a,b</sup>,  
F. Le Breton<sup>a,b</sup>, P. Lacroix<sup>a,b</sup>, X. Deffieux<sup>a,c</sup>,  
G. Amarenco<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> GREEN Groupe de recherche clinique en neuro urologie, université Pierre-et-Marie-Curie, 75020 Paris, France

<sup>b</sup> Service de neuro urologie, hôpital Tenon, AP–HP, 4, rue de la chine, 75020 Paris, France

<sup>c</sup> Service de gynécologie-obstétrique et médecine de la reproduction, hôpital Antoine-Béclère, AP–HP, 92141 Clamart, France

Reçu le 30 mai 2012 ; accepté le 24 juillet 2012

### MOTS CLÉS

Syndrome d'excitation sexuel permanent ;  
Syndrome des membres inférieurs sans repos ;  
Syndrome d'excitation génital permanent ;  
Syndrome génital sans repos

### Résumé

**But.** – Le syndrome d'excitation sexuelle permanent ou *persistent genital arousal disorder* (PGAD) est une pathologie rarement rapportée. Sa reconnaissance est utile pour ne pas étiqueter comme purement psychogène une symptomatologie très protéiforme.

**Matériel et méthodes.** – Il s'agit d'une revue de la littérature réalisée à partir d'une recherche bibliographique sur *Pubmed*, *Medline*, *Embase* et *Cochrane*. Les termes utilisés étaient *persistent genital arousal*, *restless genital syndrome*, *persistent genital arousal syndrome*, *persistent sexual arousal syndrome*. Trois cent articles ont été trouvés. Nous avons sélectionné les 37 articles se rapportant réellement au PGAD.

**Résultats.** – La prévalence du PGAD semblait plus fréquente que suspecté (1%). Son diagnostic clinique repose sur cinq critères diagnostiques. Le PGAD était associé dans 67% des cas à une hyperactivité vésicale, dans 67% des cas à un syndrome des jambes sans repos et dans 55% des cas à des varices pelviennes. La symptomatologie reposait sur des sensations génitales non voulue et intrusives équivalentes à celle d'un orgasme. La localisation des symptômes était variable : clitoris (78%), lèvres (28%), vagin (55%), les trois combinés (44%). Les hypothèses étiologiques étaient multiples. La démarche diagnostique comprend un examen clinique rigoureux associé à des examens complémentaires (IRM cérébrale et spinale, IRM et échographie pelvienne, exploration biologiques). Les prises en charge thérapeutique sont variables comprenant psychothérapie, traitement médicamenteux (sous clonazepam 56% des patientes ont une amélioration des symptômes de 50 à 90% de manière durable), stimulation électrique transcutanée (TENS)...

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : thibault.thubert@gmail.com (T. Thubert).

**KEYWORDS**

Persistent sexual arousal syndrome;  
 Persistent genital arousal disorder;  
 Restless leg syndrome;  
 Restless genital syndrome

**Conclusion.** – La connaissance du PGAS permettra aux praticiens de proposer à leur patiente une prise en charge spécifique.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Summary**

**Purpose.** – Persistent genital arousal disorder (PGAD) is a newly recognized condition rarely reported. Its recognition is useful to avoid labelling women suffering from PGAD as “mad”.

**Methods.** – A comprehensive literature review using Pubmed, Medline, Embase and Cochrane: “persistent genital arousal”, “restless genital syndrome”, “persitant genital arousal syndrome” and “persistent sexual arousal syndrome”. In the 300 articles, 37 really dealt with PGAD.

**Results.** – PGAD prevalence seemed to be more common than suspected (1%). PGAD has officially been defined in terms of five diagnostic criteria. Patients were on average from 35 to 54 years old. Among them, 29.9% to 67% were menopausal. PGAD was highly associated with overactive bladder (OAB) (67%), restless legs syndrome (RLS) (67%) and pelvic varices (55%). Genital sensations were experienced as unwanted, intrusive, on the verge of an orgasm. The unwanted genital sensations were experienced at the clitoris, labia and vagina or a combination of these localizations in 78%, 28%, 55% and 44% women, respectively. There are many suspected etiologies. Clinical management is the need of an electric and multidisciplinary approach (history, examination, investigation as pelvic MRI, pelvic ultrasound, biological exam). Treatments were various including psychological therapies, psychotropic treatment (56% women reported a persistent reduction of symptom [50%–90%] with clonazepam), transcutaneous electrical nerve stimulation (TENS)...

**Conclusion.** – This literature review provides readers with guidance on the management of PGAD.

© 2012 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

**Introduction**

Le syndrome d'excitation sexuelle permanent appelé *persistent genital arousal disorder* (PGAD), *persistent sexual arousal syndrome* (PSAS) ou encore *restless genital syndrome* (RGS) dans la littérature anglophone est une entité peu connue. Il est défini par l'apparition d'une excitation sexuelle spontanée, persistante et intense en l'absence de tout désir sexuel [1]. Les patientes entrant dans le cadre nosologique du PGAD [2] sont probablement infiniment plus nombreuses que les cas rapportés. La méconnaissance des praticiens de cette pathologie, pousse probablement certains d'entre eux à considérer comme folle des patientes qui ne le sont pas [3]. Le but de cette revue est de préciser sémiologie, évaluation et traitement de ce nouveau syndrome.

**Matériels et méthodes**

Nous avons réalisé une revue de la littérature sur *Pubmed*, *Medline*, *Embase* et *Cochrane* en utilisant les termes *persistent genital arousal*, RGS, *persitant genital arousal syndrome*, PSAS. Parmi les 300 articles trouvés, nous en avons retenu 37 parlant de ce syndrome. Six étaient des revues de la littérature, cinq des études descriptives cliniques, quatre des études basées sur des questionnaires sur Internet, cinq des lettres aux *reviewers* et 17 des *cases reports*.

**Résultats****Évolution de la définition**

Le premier cas en rapport avec un PGAD, a été décrit par Riley en 1994 chez une patiente se plaignant d'être constamment sexuellement excitée en période pré menstruelle [4]. Ce ne fut qu'en 2001, que Leiblum et Nathan ont utilisé le terme de *persistent sexual arousal syndrome* (PSAS) en décrivant à leur tour cinq patientes se plaignant de symptômes similaires [1]. En 2004, le PSAS a été reconnu par un comité d'expert international comme une pathologie à part entière [2]. Les critères retenus étaient :

- apparition d'une excitation clitoridienne ou vaginale persistant sur une période allant de plusieurs heures à plusieurs jours, voire plusieurs mois ;
- l'excitation sexuelle ne cède pas suite à un ou plusieurs orgasmes ;
- l'excitation sexuelle n'est pas en rapport avec un désir sexuel subjectif ;
- la cause de l'excitation sexuelle ne peut être identifiée ;
- l'excitation sexuelle permanente est ressentie par la patiente comme intrusive et non voulue.

Une patiente était considérée atteinte de ce trouble si elle remplissait les cinq critères diagnostiques. En 2005, Leiblum et al. [5], ont renommé le PSAS en PGAD. Ils ont modifié les critères diagnostiques :

- apparition d'une excitation clitoridienne ou vaginale persistant sur une période allant de plusieurs heures à plusieurs jours voir plusieurs mois ;

**Tableau 1** Critères diagnostiques du syndrome d'excitation sexuelle permanent selon Waldinger.

Les 7 critères du RGS selon Waldinger

- I Sensations non désirées ou embarrassantes d'excitation génitale en l'absence de désir ou de fantasme
- II Orgasmes spontanés non désirés ou embarrassants en l'absence de désir ou de fantasme
- III Symptômes des membres inférieurs sans repos
- IV Symptômes d'hyperactivité vésicale
- V Aggravation des symptômes d'excitation génitale en position assise
- VI Hyperesthésie à la pression en regard de la région génitale lors de tests sensoriels
- VII Symptômes d'excitation génitale déclenchés par l'examen clinique du dermatome en regard de la branche ischiopubienne

RGS : *restless genital syndrom*.

- l'excitation sexuelle ne cède pas suite à un ou plusieurs orgasmes ;
- l'excitation sexuelle n'est pas en rapport avec un désir sexuel subjectif ;
- l'excitation sexuelle permanente est ressentie par la patiente comme intrusive et non voulue ;
- l'excitation sexuelle est au minimum vécue comme une détresse psychologique modérée ( $\geq 4$  sur une échelle visuelle analogique [EVA] allant de 0 à 10).

Les raisons de ce changement de nomenclature étaient multiples. Dans la série de Leiblum et al., en réponse à l'apparition du PGAD, les patientes avaient, pour la plupart, recours à la masturbation ou à la pénétration vaginale pour atténuer les symptômes. Bien que ces méthodes soient considérées comme des activités sexuelles, celles-ci n'étaient pas réalisées dans le but de procurer du plaisir. Les patientes avaient également du mal à appliquer des mots sur les sensations ressenties qui n'étaient pas fréquemment décrites par des termes sexuels (picotements génitaux, douleurs génitales, sensation de gonflement génital...). Certains auteurs comparaient même ces symptômes à des dysesthésies ou des paresthésies [6]. Le terme de « sexuel » fut donc transformé en « génital », éliminant ainsi toute confusion avec la sensation de plaisir [7]. En 2008, Leiblum [8], puis en 2009, Goldmeier [3] précisaient la définition du PGAD axant davantage la définition sur les symptômes ressentis par la patiente. Elle comprenait alors les six éléments suivants :

- symptômes en rapport avec un trouble du désir sexuel (sensation de plénitude génitale, de gonflement génital, d'hypersensibilité génitale accompagnée ou non d'une érection des mamelons) persistant sur une période allant de plusieurs heures à plusieurs jours et ne disparaissant pas seul ;
- composante psychologique du désir qui, pour céder, nécessite plusieurs orgasmes dans les heures ou les jours qui suivent le début des symptômes ;
- les circonstances d'apparition des symptômes ne sont, la plupart du temps, pas liées à des situations sexuellement excitantes ;
- les symptômes peuvent apparaître au décours d'une activité sexuelle mais également par le simple contact d'une zone génitale ou bien encore en l'absence de tout stimulus ;

- les symptômes sont vécus comme intrusifs, indésirables et non voulus ;
- les symptômes sont, au minimum, une source de détresse psychologique modérée pour la patiente (EVA  $\geq 4$ ).

Finalement, en 2009, Waldinger [6] revenait sur le terme de PGAD en le transformant en RGS estimant que les symptômes du PGAD pouvaient être associés ou non à un cadre nosologique plus important incluant entre autres le syndrome des membres inférieurs sans repos et l'hyperactivité vésicale (HAV). Le diagnostic de RGS était porté sur les éléments suivants :

- sensations non désirées ou embarrassantes d'excitation génitale en l'absence de désir ou de fantasme ;
- orgasmes spontanés non désirés ou embarrassant en l'absence de désir ou de fantasme ;
- symptômes des membres inférieurs sans repos ;
- symptômes d'HAV ;
- aggravation des symptômes d'excitation génitale en position assise ;
- hyperesthésie à la pression en regard de la région génitale lors de tests sensoriels ;
- symptômes d'excitation génitale déclenchés par l'examen clinique du dermatome en regard de la branche ischiopubienne [9] (Tableau 1). En 2012, au vu des dernières études cliniques réalisées, il semble approprié de retenir cette dernière définition.

## Épidémiologie et symptomatologie clinique

La littérature est constituée de *case report*, de petites séries, de quelques revues de la littérature et quatre études basées sur des questionnaires Internet. La faible puissance de ces études, le caractère récent, la connaissance de cette pathologie ainsi que son caractère « honteux » ont fait que la prévalence de la maladie dans la population n'est toujours pas connue avec précision. La littérature a tenté de déterminer la prévalence de ce syndrome. Il s'agissait d'une enquête réalisée dans une clinique londonienne de sexologie (hôpital Sainte-Marie), dans laquelle un questionnaire était proposé à l'ensemble des patientes. Un pour cent des patientes présentaient les cinq critères du PGAD alors que 33,3% des patientes présentaient un seul des critères du PGAD (excitation génitale spontanée sans désir, excitation génitale spontanée persistante sur une période, ou ne cédant pas après un orgasme) [10]. La majorité des cas

rapportés dans la littérature concernaient des femmes. Seuls deux cas ont été rapportés chez l'homme [11].

Il s'agissait de patientes de tout âge. Les questionnaires Internet rapportaient un âge moyen allant de 35 à 42 ans avec 54,8% des patientes non ménopausées, 29,8% ménopausées et 12,9% en péri-ménopause [7,12]. Les séries rapportées par Waldinger [13,14] retrouvaient un âge moyen variant de  $53,7 \pm 9,7$  (30–72) ans à  $54,3 \pm 10,5$  (32–77) ans comprenant 65 à 67% de patientes ménopausées. Pour les patientes ménopausées, la durée médiane entre le début de la ménopause et l'apparition des symptômes étaient de quatre ans. La plupart des patientes étaient en couple depuis longtemps avec une durée moyenne de 16 ans pour les questionnaires Internet et de  $22,2 \pm 13,5$  ans pour une des séries cliniques de Waldinger [7,14]. Les questionnaires Internet retrouvaient une forte prévalence de patientes présentant des antécédents psychiatriques tels que la dépression (45 à 55%), des troubles anxieux (31,6 à 35%), des troubles obsessionnels compulsifs (24%) ou bien encore des troubles de l'alimentation (8%). De même, ils recensaient une prévalence importante d'antécédents d'abus sexuel (53%) [7,12]. En revanche, les études cliniques, réalisées par Waldinger, retrouvaient une moindre prévalence d'antécédents d'abus sexuels (17%), de dépression (5,5%) et de troubles anxieux (5,5%) semblables à ceux de la population générale [6]. Une série a rapporté une forte association entre le PGAD et le syndrome des membres inférieurs sans repos (67%), l'HAV (67%) et les varices de jambes (39%) [6]. Les symptômes ressentis par les patientes étaient multiples et variés. Ils pouvaient être associés à des symptômes d'excitation sexuelle tels que l'érection des mamelons (56,8%) [7]. Ils étaient sources d'angoisse et ressentis comme négatifs par la plupart des patientes (88%) [7]. Les symptômes étaient déclenchés par différentes situations: frottement des vêtements sur une zone gâchette (trajet en voiture, vélo...), anxiété, fatigue, colère, stress, consommation d'alcool... [14]. Les patientes avaient beaucoup de difficultés à définir les sensations éprouvées. Elles décrivaient des picotements, des décharges électriques, des douleurs génitales, des sensations de congestion pelvienne, des contractions vaginales, des sensations d'orgasme imminent sans pour autant qu'il arrive... [1,5,6]. Dans tous les cas les patientes subissaient ces symptômes indépendamment d'une sensation de désir. La localisation des symptômes étaient variables: clitoris (78%), grandes et petites lèvres (28%), vagin (55%), les trois combinés (44%)... pouvant aussi bien être unilatérale que bilatérale [13,14]. Les symptômes pouvaient être continus ou intermittents, survenir dix à 20 fois par jour et être d'intensité variable selon le temps. Quelques cas de rémission temporaire pendant plusieurs années avaient été décrits [15]. Pour diminuer les symptômes, les patientes avaient fréquemment recours à la masturbation (72%) ou à la pénétration vaginale (23%) [6].

## Hypothèses étiologiques

### Psychologiques

Selon le type d'études réalisées, l'imputabilité des causes psychologiques et psychiatriques dans la genèse du PGAD

était variable. Les études réalisées à base de questionnaire par Leiblum [5,7,12] les incriminaient largement. Dans le deuxième questionnaire comportant 156 patientes, Leiblum distinguait les patientes PGAD et non-PGAD [12]. Contrairement aux patientes non-PGAD, les PGAD satisfaisaient les cinq critères diagnostiques. Ils retrouvaient un taux de troubles psychiatriques significativement plus important dans le groupe PGAD avec respectivement pour les PGAD et les non-PGAD une prévalence d'attaque de panique de 31,6% versus 14,6% ( $p=0,05$ ) et une prévalence de dépression de 55% versus 39,6% ( $p=0,03$ ). De même, ils remarquaient que les patientes PGAD avaient pour 53% d'entre elles, des antécédents d'abus sexuel et étaient plus sensibles à l'apparition de leurs symptômes (50% versus 27,1%) [12]. Dans le troisième questionnaire incluant davantage de patientes (388), l'auteur montrait également une prévalence importante de troubles psychiatriques chez l'ensemble des répondantes sans noter de différence significative entre les PGAD et non-PGAD. Il retrouvait respectivement de manière non statistiquement significative, pour les antécédents de dépression 45 versus 34%, pour les troubles anxieux, 35 versus 21% et pour les troubles obsessionnels compulsifs 24 versus 16% [7]. L'auteur proposait l'hypothèse d'un cercle vicieux avec l'apparition d'une excitation génitale perçue comme intrusive et inappropriée entraînant une exacerbation de l'anxiété, stimulant ainsi le système nerveux sympathique qui renforcerait les symptômes génitaux. Toutefois, il n'est habituellement pas rapporté dans les séries importantes de passé psychiatrique chez les patientes PGAD [6,13,14].

### Varices pelviennes

Plusieurs cas d'anomalies artério-veineuses génitales ont pu être identifiés chez des femmes présentant un PGAD. Goldstein décrivait le cas d'une patiente de 55 ans se plaignant de symptômes de PGAD depuis l'âge de 18 ans avec à l'artériographie de l'artère pudendale interne une malformation artério-veineuse de 3 cm en communication directe avec l'artère clitoridienne. Après embolisation, les symptômes avaient disparu [16,17]. En 2008, Thorne et al. [18] proposaient le recours systématique à une échographie pelvienne complétée d'une IRM pelvienne avec injection de gadolinium à la recherche de varices pelviennes. Ils rapportaient le cas d'une patiente de 62 ans se plaignant de symptômes de PGAD évoluant depuis cinq mois présentant de multiples varices pelviennes s'améliorant après embolisation des varices pelviennes [18]. Chez 18 patientes, Waldinger [13] retrouvait une prévalence de varices pelviennes ou de dilatation veineuse moyenne à modérée de 55%. Chez 23 autres patientes, le même auteur retrouvait à l'IRM un taux de varices au niveau des parois vaginales, des grandes/petites lèvres et de l'utérus respectivement de 91%, 35% et 30%. Soixante-neuf pour cent des patientes présentaient une combinaison des différentes localisations [14]. Ainsi, la prévalence chez les patientes PGAD semblait plus importante que celle retrouvée dans la population générale (9,9%) [19]. Néanmoins, il n'est pas envisageable d'attribuer directement la cause du PGAD à la présence de varices.

## Les antidépresseurs

Mahoney et al. [20] ont décrit le premier cas directement imputable à une cause médicamenteuse. Il s'agissait d'une patiente de 32 ans traitée par venlafaxine (Effexor®) à dose croissante. À la dose de 300 mg par jour la patiente ressentait les symptômes du PGAD. Ces symptômes se sont amendés suite à une diminution des doses à 150 mg/j. Au préalable, différentes études avaient rapporté une certaine association entre la prise d'antidépresseur et l'apparition des symptômes sans pouvoir leur attribuer une totale imputabilité. Dans son premier questionnaire Internet, Leiblum avait individualisé cinq patientes dont l'apparition des symptômes pouvait être en rapport avec un traitement par antidépresseur type inhibiteur de la recapture de la sérotonine (IRS) [8]. Les symptômes étaient apparus soit à l'initiation du traitement (fluoxétine [Prozac®], poursuivi par paroxétine [Deroxat®], puis sertaline [Zoloft®] et escitalopram [Seroplex®]) soit lors de son sevrage (venlafaxine [Effexor®] pour trois patientes et sertaline [Zoloft®] pour une patiente). De même, une patiente du groupe PSAS Yahoo message support group, [21] en réponse à l'un des articles de Leiblum, mentionnait que dix des 15 membres de son association avaient présenté les symptômes du PGAD au décours de l'arrêt de la prise d'IRS : quatre patientes avaient eu recours à la paroxétine (Deroxat®), cinq au citalopram (Seropram®) et une par fluoxétine (Prozac®) [21]. En 2009, Korda et al. [22] ont décrit l'apparition d'un PGAD suite à l'arrêt brutal de paroxétine (Deroxat®) chez une patiente bipolaire de type 1. Waldinger et al. [6] montraient que 11 % des patientes de leur série avaient ressenti les symptômes du PGAD suite à l'arrêt d'un traitement par IRS. Finalement, l'introduction d'un antidépresseur type IRS type 2, la trazodone, a provoqué l'apparition d'un PGAD [23]. Plusieurs hypothèses ont été soulevées pour expliquer le rôle des IRS dans la genèse de la maladie [8]. Pour les antagonistes aux récepteurs 5-HT<sub>2</sub>, l'hypothèse était celle de l'augmentation du taux de peptide atrial natriurétique, qui a une action directe sur la vasodilatation génitale et l'augmentation de la libido [23]. En revanche, Goldmeier et Leiblum [24] intégraient l'apparition des symptômes du PGAD suite à l'arrêt des IRS dans la continuité du syndrome de sevrage aux IRS. Les IRS les plus impliqués étaient ceux à demi-vie courte telle que la paroxétine (Deroxat®). L'apparition des symptômes pouvait être expliquée par une diminution de 5-hydroxytryptamine (5-HT). Une des hypothèses était que cette diminution de 5-HT ait une action sur la vascularisation génitale par un mécanisme central, périphérique ou autonome. L'autre hypothèse consistait à dire que la diminution du taux de sérotonine provoquait une forte augmentation de peptide natriurétique atrial provoquant une vasodilatation et une perméabilisation des vaisseaux génitaux [25].

## Hypothèses étiologiques neurologiques

Aucune donnée n'a permis d'identifier spécifiquement l'origine centrale ou périphérique du PGAD. Plusieurs hypothèses ont été émises pour une cause périphérique. La notion de neuropathies a été introduit par Waldinger [6]

lorsqu'il a remarqué la forte association du PGAD avec un syndrome des membres inférieurs sans repos (67 %) et une HAV (67 %), lui permettant d'introduire la notion du RGS [6]. Les symptômes décrits par les patientes étaient alors définis comme des paresthésies et des dysesthésies. Le système nerveux sympathique pourrait avoir un rôle important. Son imputabilité serait liée au fait que les symptômes du PGAD soient déclenchés par la faim, la colère et le stress, eux-mêmes activateur du système sympathique. L'hyperactivation du système nerveux sympathique permettrait également de relier l'HAV et le PGAD [6]. L'hypothèse d'une neuropathie distale du nerf pudendal et plus particulièrement du nerf dorsal du clitoris est en cours d'exploration. Waldinger et al. [14] retrouvaient dans une série de 23 patientes une atteinte du dermatome du nerf pudendal. Ils proposaient alors d'inclure un test d'hyperpression statique consistant à rechercher le déclenchement des symptômes par une pression statique à l'aide d'un coton-tige sur le dermatome du nerf pudendal. Ils proposaient également comme test diagnostique la stimulation par le passage d'un doigt le long du dermatome en regard de la branche ischio-pubienne. Rosenbaum [26] appuyait leur hypothèse en décrivant le cas d'une patiente atteinte de PGAD au cours d'une grossesse. On pourrait se poser la question du rôle joué par la grossesse sur ce syndrome. Toutefois, s'il existe des données concernant l'impact de la grossesse sur les dyspareunies, il n'y a pas de données concernant son impact éventuel sur le PGAD [27]. Selon l'auteur, il s'agissait d'une compression du nerf pudendal par le muscle obturateur interne à sa sortie du canal d'Alcock. Une rééducation pelvi-périnéale permettant la libération du nerf a entraîné une guérison des symptômes [26]. Waldinger et al. [9] proposaient un schéma physiopathologique dans lequel l'atteinte du nerf dorsal du clitoris (soit par compression ou par irritation) serait l'élément de départ. Son atteinte entraînerait une sensibilisation du nerf pudendal provoquant une sensibilisation au niveau des neurones de la corne dorsale spinale puis un dysfonctionnement des fibres A $\delta$  et des fibres C. Les sensations de PGAD seraient transmises par ces mêmes fibres : les fibres A $\delta$  seraient à l'origine des douleurs aiguës et les C, vectrices des sensations imminentes d'orgasmes. Par différentes voies, il y aurait une atteinte du système nerveux sympathique provoquant les symptômes d'HAV et de syndrome des membres inférieurs sans repos. Il y aurait une atteinte des voies supra-spinales notamment des régions limbiques et pariétales. Ainsi les sensations ressenties par la patientes seraient altérées et associées à des troubles de l'humeur expliquant les symptômes de détresse psychologique. Ces hypothèses ont été formulées suite à la réussite d'un traitement par TENS (transcutaneous electrical nerve stimulation) chez deux patientes [9]. Une origine centrale a également été recherchée. Chez 18 patientes, Waldinger [13] a réalisé un électroencéphalogramme ainsi qu'une IRM cérébrale et spinale sans retrouver d'anomalie particulière. Anzellotti [28] retrouvait, chez une patiente souffrant de PGAD grâce à l'IRM fonctionnelle une hyperconnectivité entre différentes régions du cerveau de l'hémisphère gauche qui aurait pu être à l'origine des symptômes : le gyrus insulaire postérieur, le gyrus frontal moyen, le gyrus temporal inférieur et supérieur ainsi que le lobe pariétal inférieur [28].

**Tableau 2** Démarche diagnostique.

Démarche diagnostique		
Examen clinique	Interrogatoire	Antécédents psychiatriques Traitement médicamenteux Description des symptômes Symptômes des jambes sans repos Symptômes d'HAV Évaluation de la détresse psychologique
Examen physique		Éliminer dermatoses, prolapsus, varices de jambes... Test de pression cutanée au coton-tige Stimulation du dermatome en regard de la branche ischiopubienne
Examens complémentaires	Bilan biologique IRM pelvienne IRM cérébrale et spinale Échographie pelvienne	Hyperthyroïdie, hémoglobinopathie... Varices pelviennes Anomalies temporales, amygdales... Varices pelviennes
HAV : hyperactivité vésicale.		

## Hypothèses hormonales

L'apparition des symptômes du PGAD survenait généralement à la périménopause, rapidement après la ménopause, en période périmenstruelle ou bien encore au décours d'une grossesse permettant d'émettre l'hypothèse, en outre de responsabilité des hormones stéroïdiennes [6,26,29]. Une des hypothèses résiderait dans le changement brutal du taux d'œstradiol induisant une inhibition des récepteurs GABA présents dans les parois vaginales. Les récepteurs GABA permettraient une inhibition des symptômes du PGAD puisque le clonazepam (Rivotril®), un agoniste GABA, diminuait les symptômes de PGAD [6]. Lorsque des dosages hormonaux avaient été réalisés, aucune anomalie n'a été retrouvée.

## Autres étiologies évoquées

La première cause isolée rapportée concernait une patiente consommant du soja de manière excessive. Le soja est un phyto-œstrogène. Dès son arrêt, les symptômes se sont amendés [30]. L'hypothèse étiologique soulevée rejoint celle des modifications hormonales. Bell [25] décrivait le cas d'une patiente atteinte d'une communication inter auriculaire chez qui il avait été instauré un traitement par fludrocortisone. L'hypothèse étiologique était celle d'une augmentation de la sécrétion de peptide atrial natriurétique provoquant une vasodilatation génitale. L'arrêt de consommation de Cannabis a également été incriminée pour deux patientes [6]. L'hypothèse était celle d'une diminution de l'activation des récepteurs spinaux aux cannabis provoquant à leur tour une désinhibition des fibres C [9].

## Démarche diagnostique

Il s'agit d'un syndrome clinique reposant sur la définition établie par Waldinger en 2009. Suite à la réalisation d'un examen clinique général et neurologique, on réalise un examen gynécologique précis en présence d'un tiers. La première partie permet de rechercher la présence d'un

prolapsus, d'une masse pelvienne, d'une dermatose vaginale (herpès, lichen scléreux...). La seconde partie est dédiée à la détection de zones gâchettes et de modifications génitales anatomiques lors d'une crise (gonflement des grandes lèvres, sécrétions vaginales, induration du clitoris.). Cela est réalisé par un test de pression cutanée à l'aide d'un coton-tige en regard de l'aire génitale ainsi qu'avec le passage d'un doigt sur le dermatome en regard de la branche ischiopubienne. Les auteurs recommandaient la réalisation d'une batterie d'examen complémentaires comportant un bilan biologique (FSH, LH, œstradiol, progestérone, prolactine, TSH, T4, DHEA, testostérone, SHBG, hémoglobine, ferritine, haptoglobine) une IRM cérébrale et spinale devant la présence d'anomalie à l'examen clinique, une IRM pelvienne avec injection de gadolinium et une échographie pelvienne après épreuve de Valsalva [3,6,13,14]. L'IRM et l'échographie pelvienne après épreuve de Valsalva permettaient de rechercher la présence de varices pelviennes et d'éliminer la présence d'une masse pelvienne passée inaperçue à l'examen clinique. À l'image d'un travail, mettant en évidence des modifications électrophysiologiques dans les proctalgies fugaces, certaines équipes proposaient la réalisation de tests électrophysiologiques pour mettre en évidence une neuropathie distale pudendale [31]. La démarche diagnostique est résumée dans le [Tableau 2](#).

## Traitement

Selon les étiologies suspectées, les différents auteurs rapportaient des attitudes thérapeutiques variables ([Tableau 3](#)). Amsterdam proposait une modification du régime alimentaire des patientes en cas de consommation excessive de phyto-œstrogène [30]. Thorne et Leiblum proposaient l'embolisation de varices pelviennes excessives ou de malformations artério-veineuses génitales [17,18]. Deux patientes bipolaires ont bénéficié d'une électroconvulsivothérapie permettant l'amélioration des symptômes pour une durée de quatre semaines [32]. Une

Hypothèses étiologiques	Voies thérapeutiques
<i>Psychogènes et psychiatriques</i> Antécédents de dépression, abus sexuels, TOC	Psychothérapie Traitement médicamenteux (IRS, autres antidépresseurs, benzodiazépine, antiépileptique agoniste des récepteurs nicotiniques) Électroconvulsivothérapie
<i>Anomalies vasculaires</i>  Varices pelviennes (parois vaginales, petites et grande lèvres, utérus) Malformation artério-veineuses	Embolisation de varices pelviennes et malformations artério-veineuses
<i>Antidépresseurs</i>  Sevrage ou instauration d'un traitement par IRS	Traitement médicamenteux (IRS, autres antidépresseurs, benzodiazépine, agoniste des récepteurs nicotiniques, antiépileptique)
<i>Hypothèses neurologiques</i> Neuropathie pudendale Zone épileptogène cérébrale	Rééducation pelvi-périnéale TENS Anesthésiant locaux Traitement médicamenteux (IRS, autres antidépresseurs, benzodiazépines, antiépileptiques)
<i>Modifications hormonales</i> Périménopause, ménopause, grossesse	Traitement hormonal substitutif
<i>Causes isolées</i> Consommation de soja, consommation de cannabis, communication inter auriculaire...	Arrêt de consommation de phyto-œstrogènes Psychothérapie  Traitement médicamenteux (IRS, autres antidépresseurs, benzodiazépines, antiépileptiques)

IRS : inhibiteurs de la recapture de la sérotonine ; TENS : neurostimulation électrique transcutanée.

patiente a bénéficié d'une clitoridectomie n'amendant pas les symptômes. En aucun cas il ne faut avoir recours à ce traitement chirurgical [15]. Un traitement double associant psychothérapie et médicament était proposé. La psychothérapie était effectuée en réponse à l'hypothèse du cercle vicieux [33]. Le but de cette thérapie consiste à apprendre à la patiente à détourner l'attention de ses symptômes génitaux, à restructurer les sensations perçues, pour réduire son anxiété et casser le cercle vicieux [12]. Une panoplie de traitement médicamenteux a été testée. Parmi les plus utilisés figurent les IRS. En 2009, parmi les 18 patientes de Waldinger, 28 % ont été traitées par IRS sans efficacité [6]. Chez ces patientes en échec de traitement, du clonazepam était institué : 89 % ont accepté de prendre le traitement, 18 % le considéraient comme inefficace ou d'une efficacité inférieure à 20 %, 25 % ressentaient une amélioration de 60 à 90 % des symptômes pendant deux ou trois semaines et 56 % se disaient améliorées entre 50 et 90 % de manière durable [6]. Parmi les patientes chez qui le traitement fut inefficace, deux ménopausées ont bénéficié d'un traitement hormonal substitutif. Chez une patiente, la symptomatologie s'est améliorée mais le traitement a été arrêté par la patiente par crainte d'effets secondaires. Les agonistes dopaminergiques (pramipexol-Teva®) se sont révélés inefficaces. L'utilisation du tramadol a été bénéfique pendant quatre heures chez deux patientes renforçant

l'hypothèse de la médiation de la sensation orgasmique par les fibres C [9]. Du fait du risque d'accoutumance le traitement n'a pas été poursuivi. Finalement, une patiente a été traitée efficacement par oxazepam [6]. Depuis certains médicaments, testés sur une ou deux patientes ont montré des effets bénéfiques. Ainsi, la duloxetine (Cymbalta®), la pregabaline (Lyrica®) ont amélioré deux patientes [34]. La varenicline tartare (Champix®) a rendu service à une patiente. Son action est d'éviter un relargage massif de dopamine et donc d'éviter l'apparition des symptômes (Korda 2009 Varenicline). Le topiramate (Epilex®) s'est montré efficace chez une patiente présentant une zone épileptogène au niveau du gyrus insulaire postérieur.

Les hypothèses étiologiques de neuropathies ont permis aux auteurs d'envisager d'autres alternatives thérapeutiques. Rosenbaum [26] décrivait le cas d'une patiente enceinte de 27 semaines d'aménorrhée atteinte de PGAD, guérie suite à une rééducation pelvi-périnéale. Selon l'auteur, il s'agissait d'une compression du nerf pudendal par le muscle obturateur interne à sa sortie du canal d'Alcock. La rééducation a permis de libérer le nerf en relâchant le muscle obturateur interne [26]. L'utilisation de gel anesthésiant en regard du dermatome du nerf pudendal avait une action temporaire [1, 14]. Waldinger retrouvait une amélioration transitoire (72 heures) des symptômes lors de l'injection de bupivacaine en regard des zones trigger. Elle

a également soulagé les symptômes des membres inférieurs sans repos et d'HAV. Plus récemment, Waldinger a tenté la pose d'une neurostimulation électrique transcutanée (TENS) sur quatre patientes qui s'est révélée efficace pour 75 % des patients [9,11].

## Conclusion

Il s'agit d'une pathologie peu connue et encore peu explorée. Sa connaissance permettra aux praticiens de leur proposer une prise en charge spécifique.

## Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

## Références

- [1] Leiblum SR, Nathan SG. Persistent sexual arousal syndrome: a newly discovered pattern of female sexuality. *J Sex Marital Ther* 2001;27:365–80.
- [2] Basson R, Leiblum S, Brotto L, et al. Revised definitions of women's sexual dysfunction. *J Sex Med* 2004;1:40–8.
- [3] Goldmeier D, Mears A, Hiller J, et al. Persistent genital arousal disorder: a review of the literature and recommendations for management. *Int J STD AIDS* 2009;20:373–7.
- [4] Riley A. Premenstrual hypersexuality. *J Sex Marital Ther* 1994;9:87–93.
- [5] Leiblum S, Brown C, Wan J, et al. Persistent sexual arousal syndrome: a descriptive study. *J Sex Med* 2005;2:331–7.
- [6] Waldinger MD, Schweitzer DH. Persistent genital arousal disorder in 18 Dutch women: part II. A syndrome clustered with restless legs and overactive bladder. *J Sex Med* 2009;6:482–97.
- [7] Leiblum S, Seehuus M, Brown C. Persistent genital arousal: disordered or normative aspect of female sexual response? *J Sex Med* 2007;4:680–7, discussion 687–689.
- [8] Leiblum SR, Goldmeier D. Persistent genital arousal disorder in women: case reports of association with anti-depressant usage and withdrawal. *J Sex Marital Ther* 2008;34:150–9.
- [9] Waldinger MD, de Lint GJ, Venema PL, et al. Successful transcutaneous electrical nerve stimulation in two women with restless genital syndrome: the role of delta- and C-nerve fibers. *J Sex Med* 2010;7:1190–9.
- [10] Garvey LJ, West C, Latch N, et al. Report of spontaneous and persistent genital arousal in women attending a sexual health clinic. *Int J STD AIDS* 2009;20:519–21.
- [11] Waldinger MD, Venema PL, van Gils APG, et al. Stronger evidence for small fiber sensory neuropathy in restless genital syndrome: two case reports in males. *J Sex Med* 2011;8:325–30.
- [12] Leiblum S, Seehuus M, Goldmeier D, et al. Psychological, medical, and pharmacological correlates of persistent genital arousal disorder. *J Sex Med* 2007;4:1358–66.
- [13] Waldinger MD, van Gils APG, Ottervanger HP, et al. Persistent genital arousal disorder in 18 Dutch women: Part I. MRI, EEG, and transvaginal ultrasonography investigations. *J Sex Med* 2009;6:474–81.
- [14] Waldinger MD, Venema PL, van Gils APG, et al. New insights into restless genital syndrome: static mechanical hyperesthesia and neuropathy of the nervus dorsalis clitoridis. *J Sex Med* 2009;6:2778–87.
- [15] Waldinger MD, Venema PL, van Gils APG, et al. Restless genital syndrome before and after clitoridectomy for spontaneous orgasms: a case report. *J Sex Med* 2010;7:1029–34.
- [16] Goldstein I, De Elise J, Johnson J. Persistent sexual arousal syndrome and clitoral proapism. *Women's Sexual Function and Dysfunction: Study, Diagnosis and Treatment*. London: Taylor and Francis; 2006, 674–85.
- [17] Leiblum SR. Arousal disorders in women: complaints and complexities. *Med J Aust* 2003;178:638–40.
- [18] Thorne C, Stuckey B. Pelvic congestion syndrome presenting as persistent genital arousal: a case report. *J Sex Med* 2008;5:504–8.
- [19] Belenky A, Bartal G, Atar E, et al. Ovarian varices in healthy female kidney donors: incidence, morbidity, and clinical outcome. *AJR Am J Roentgenol* 2002;179:625–7.
- [20] Mahoney S, Zarate C. Persistent sexual arousal syndrome: a case report and review of the literature. *J Sex Marital Ther* 2007;33:65–71.
- [21] Freed L. Persistent sexual arousal syndrome. *J Sex Med* 2005;2:743, author reply 745–746.
- [22] Korda JB, Pfaus JG, Kellner CH, et al. Persistent genital arousal disorder (PGAD): case report of long-term symptomatic management with electroconvulsive therapy. *J Sex Med* 2009;6:2901–9.
- [23] Battaglia C, Venturoli S. Persistent genital arousal disorder and trazodone. Morphometric and vascular modifications of the clitoris. A case report. *J Sex Med* 2009;6:2896–900.
- [24] Goldmeier D, Leiblum SR. Persistent genital arousal in women - a new syndrome entity. *Int J STD AIDS* 2006;17:215–6.
- [25] Bell C, Richardson D, Goldmeier D, et al., Persistent sexual arousal in a woman with associated cardiac defects and raised atrial natriuretic peptide. *Int J STD AIDS* 2007;18:130–1.
- [26] Rosenbaum TY. Physical therapy treatment of persistent genital arousal disorder during pregnancy: a case report. *J Sex Med* 2010;7:1306–10.
- [27] Fauconnier A, Goltzene A, Issartel F, et al. Late postpartum dyspareunia: does delivery play a role? *Prog Urol* 2012;22:225–32.
- [28] Anzellotti F, Franciotti R, Bonanni L, et al. Persistent genital arousal disorder associated with functional hyperconnectivity of an epileptic focus. *Neuroscience* 2010;167:88–96.
- [29] Wylie K, Levin R, Hallam-Jones R, et al. Sleep exacerbation of persistent sexual arousal syndrome in a postmenopausal woman. *J Sex Med* 2006;3:296–302.
- [30] Amsterdam A, Abu-Rustum N, Carter J, et al. Persistent sexual arousal syndrome associated with increased soy intake. *J Sex Med* 2005;2:338–40.
- [31] Damphousse M, Jousse M, Verollet D, et al. Proctalgies fugaces et neuropathie pudendale: étude neurophysiologique périméale chez 55 patients. *Prog Urol* 2012;22:220–4.
- [32] Yero SA, McKinney T, Petrides G, et al., Successful use of electroconvulsive therapy in 2 cases of persistent sexual arousal syndrome and bipolar disorder. *J ECT* 2006;22:274–5.
- [33] Leiblum SR, Chivers ML. Normal and persistent genital arousal in women: new perspectives. *J Sex Marital Ther* 2007;33:357–73.
- [34] Philippsohn S, Kruger THC. Persistent genital arousal disorder: successful treatment with duloxetine and pregabalin in two cases. *J Sex Med* 2012;9:213–7.