

Consensus de l'ISSWSH pour le diagnostic et la prise en charge du syndrome d'excitation génitale permanente

Texte résumé par le Dr Carol BURTE

THE JOURNAL OF
SEXUAL MEDICINE

SOCIETY REPORT

International Society for the Study of Women's Sexual Health (ISSWSH) Review of Epidemiology and Pathophysiology, and a Consensus Nomenclature and Process of Care for the Management of Persistent Genital Arousal Disorder/Genito-Pelvic Dysesthesia (PGAD/GPD)

Goldstein, Irwin, et al. "International Society for the Study of Women's Sexual Health (ISSWSH) Review of Epidemiology and Pathophysiology, and a Consensus Nomenclature and Process of Care for the Management of Persistent Genital Arousal Disorder/Genito-Pelvic Dysesthesia (PGAD/GPD)." *The Journal of Sexual Medicine* 18.4 (2021): 665-697.

En 2001, Leiblum et Nathan ont parlé pour la première fois du "persistant sexual arousal syndrome" (PSAS) que l'on peut traduire en « syndrome d'excitation génitale persistante" (SEGP) .

Les principales caractéristiques du SEGP étaient des symptômes d'excitation génitale incessante, ressentis en l'absence de conscience d'un désir ou d'une excitation sexuelle" et pour lesquels il n'y avait "aucune cause hormonale, vasculaire, neurologique ou psychologique évidente". Le nom de cette pathologie a été choisi car il s'agit plus d'un problème d'excitation génitale plutôt que sexuelle.

Depuis la première description du SEGP, les stratégies de prise en charge des femmes ont souvent fait appel aux prises en charge psychologiques et médicales habituelles, laissant de nombreuses patientes insatisfaites. La littérature s'est depuis développée quant à l'épidémiologie, la physiopathologie, le diagnostic et le traitement. La plupart des publications sont encore des études de cas et des avis d'experts. En 2016, pour la première fois, la société internationale pour l'étude de la Santé sexuelle des femmes (ISSWSH) a défini le SEGP et ses risques associés. Ce qui avait fait défaut jusqu'à présent, c'est une évaluation consensuelle critique de la littérature contemporaine concernant le SGEP et une stratégie de prise en charge complète de cette pathologie difficile à traiter. A cette fin, l'ISSWSH a réuni un groupe d'experts qui s'est réuni à Atlanta en mars 2019, pour fournir des preuves et des avis d'experts sur l'impact sur les patientes, l'épidémiologie, les facteurs psychosociaux et médicaux, ainsi que le diagnostic et le traitement du SGEP.

IMPACT SUR LES PATIENTES :

Leiblum a également signalé que les femmes qui répondaient aux 5 critères du SEGP (excitation génitale persistante et involontaire, non liée au désir sexuel, non soulagée par l'orgasme, intrusive et non désirée, et dont la cause n'est pas identifiée) avaient moins de désir, moins de satisfaction sexuelle, plus de douleur et des résultats moins bons à l'indice de la fonction sexuelle féminine (FSFI), par rapport à celles qui ne présentaient que certains de ces symptômes.

Dans une enquête sur les femmes présentant des symptômes de SEGP, 54% des femmes ont déclaré avoir des idées suicidaires à un certain degré, soit plus du double du groupe témoin (25,0 %).

Les patientes souffrant de SEGP qui ont des idées suicidaires doivent être évaluées quant à d'autres facteurs psychiatriques, tels qu'une dépression sévère, des tentatives de suicide, des antécédents de troubles psychiatriques ou de prise de substances psychoactives, des facteurs de stress interpersonnels graves récents et l'abus de médicaments.

Les femmes atteintes de SEGP ont des difficultés à faire face aux problèmes de santé mentale tels que la dépression, ont plus d'émotions négatives, dont l'inquiétude et le stress, et des difficultés substantielles d'adaptation psychosociale. Elles peuvent également souffrir d'anxiété, y compris d'attaques de panique et de certains symptômes obsessionnels-compulsifs. L'anxiété peut renforcer, exacerber et maintenir le SEGP.

Le SEGP est également associé à une altération des activités de la vie quotidienne, comme la conduite automobile et les travaux ménagers, les activités sociales et l'emploi.

En résumé, le SEGP a un impact négatif sur les facteurs de qualité de vie tels que la santé mentale, la satisfaction sexuelle, le bien-être relationnel et les activités de la vie quotidienne, et il est associé à une forte augmentation du risque suicidaire.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Plusieurs études ont porté sur la prévalence du SEGP (Garvey , Leiblum, Jackowich, Pukall) Sur la base de ces études épidémiologiques limitées, il existe une cohérence dans les données de prévalence, allant de 0,6 % à environ 3 %, ce qui suggère qu'un nombre important de femmes pourrait être affecté par cette maladie dans le monde.

En outre, les symptômes du SEGP peuvent être présents en permanence ou être intermittents (c'est-à-dire des "poussées" et des périodes sans symptômes).

Cette pathologie peut être permanente ou intermittente, primaire (10 %) ou secondaire. Les personnes présentant des symptômes acquis les développent, en moyenne, vers 37 ans et les symptômes ont commencé avant l'âge de 18 ans chez environ 25 % d'entre elles.

DÉNOMINATION

Le terme SEGP est inclus pour la première fois dans la Classification Internationale des Maladies (CIM-11), il est répertorié dans la catégorie "Autres troubles spécifiés de l'excitation sexuelle «. Cependant, comme le SEGP n'est pas un dysfonctionnement sexuel bien déterminé, aucun critère de diagnostic ne figure dans la CIM-11.

Lors de la réunion de consensus de l'ISSWSH sur le SEGP en 2019, les experts ont discuté d'un éventuel changement de nom pour les raisons suivantes :

- le terme SEGP était descriptif plutôt que médical ;
- Pukall et al ont recommandé de considérer le SEGP comme une dysesthésie génito-pelvienne caractérisée par une excitation pénible, qui est classée en fonction de sa sensation primaire (par exemple, l'excitation) et que ce cadre général pourrait inclure d'autres sensations distinctes (mais qui se chevauchent souvent) (ex : douleur, vulvodynie, démangeaisons)
- il existe des patientes qui présentent des démangeaisons et/ou des douleurs génitales pénibles avec ou sans symptômes génitaux d'excitation ,et un changement de terminologie permettrait de mieux préciser le chevauchement entre ces différents symptômes dysesthésiques .

Il a été décidé conserver le terme CIM-11 de SEGP en tant que nomenclature de base mais également d'introduire le terme "dysesthésie génito-pelvienne" (DGP) comme composante supplémentaire afin de générer un schéma de diagnostic et une nomenclature plus précise. La DGP est définie comme une sensation désagréable et atypique dans la région génito-pelvienne qui peut également inclure une dysesthésie des membres inférieures due à l'implication des racines nerveuses sacrées communes. Bien que les études sur la DGP dans ce contexte sont encore insuffisantes , le groupe d'experts propose que le terme de SEGP soit désormais appelé SEGP/DGP.

Ainsi, le groupe de consensus 2019 de l'ISSWSH recommande que le diagnostic de SEGP/DGP soit défini selon les critères ci-dessous

CRITERES	Sensations d'excitation génitale persistantes ou récurrentes, non désirées ou intrusives et pénibles
	Durée d'au moins 3 mois Peut inclure d'autres types de dysesthésies génito-pelviennes (par exemple picotements, brûlures, contractions, démangeaisons, douleurs).
	Le plus souvent au niveau du clitoris, mais aussi dans d'autres régions génito-pelviennes (par exemple, le mont de vénus, la vulve, le vestibule, le vagin, l'urètre, la région périnéale, la vessie et/ou rectum) Peuvent inclure le fait d'être au bord de l'orgasme, d'avoir des orgasmes incontrôlables et/ou d'avoir un nombre excessif d'orgasmes.
	Non associé à un intérêt, des pensées ou des fantasmes sexuels concomitants.
ASSOCIATIONS	Résolution de durée variable, absence de résolution ou aggravation des symptômes par l'activité sexuelle
	Qualité de l'orgasme compromise (par exemple, aversion, altération de la fréquence, de l'intensité, du moment et/ou du plaisir) Aggravation de la dysesthésie génito-pelvienne par certaines circonstances (par exemple, position assise, conduite d'une voiture, musique ou sons, anxiété générale, stress ou nervosité)
	Désespoir, labilité émotionnelle, catastrophisme et/ou envies suicidaires . À l'examen physique, absence de signes d'excitation génitale (lubrification génitale, gonflement du clitoris ou des lèvres).

PHYSIOPATHOLOGIE

Le groupe d'experts a conclu qu'il existe de nombreuses étiologies spécifiques contribuant au SEGP/DGP et qu'une combinaison complexe de facteurs biopsychosociaux contribue probablement au développement et au maintien de cette affection. Les aspects psychologiques (en particulier le catastrophisme) et médicaux (par exemple, la neuropathie pudendale, le syndrome de la queue de cheval), ainsi que des facteurs pharmacologiques (par exemple l'arrêt des inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS)), peuvent être des facteurs contribuant au SEGP/DGP. Les facteurs psychosociaux peuvent inclure la

méconnaissance du SEGP par les cliniciens et le public profane, la honte et l'embarras associés au SEGP et le manque d'accessibilité aux options de traitement

La physiopathologie du SEGP/DGP est mal connue, en partie parce qu'il n'existe pas de modèle animal pour étudier cette affection. Cependant, les études cliniques ont permis de penser que les différentes étiologies biopsychosociales ont probablement une base neurologique sous-jacente commune, comme en témoignent les études en IRM fonctionnelle chez des femmes sans SEGP,

Des recherches supplémentaires sont nécessaires pour cartographier les régions du cerveau qui sont probablement impliquées dans les diverses sensations génitopelviennes du SEGP/DGP.

DIAGNOSTIC

Le clinicien doit tout d'abord déterminer si le patient répond aux critères de diagnostic (tableau 1), puis identifier, dans la mesure du possible les déclencheurs biopsychosociaux des symptômes du SEGP/DGP.

L'identification de ceux-ci permet de mettre en place des traitements psychologiques, médicaux et/ou autres. En raison de l'étiologie multifactorielle des SEGP/DGP, il est important que le clinicien effectue une évaluation diagnostique biopsychosociale complète, qui comprend un recueil détaillé des antécédents psychosociaux et médicaux et un examen physique complet. Ce processus doit être adapté à chaque patiente qu'il convient d'orienter vers des spécialistes en fonction des éléments retrouvés.

Cette approche globale permet l'identification, l'évaluation, la gestion et/ou l'orientation, en fonction de l'expertise du clinicien

Le groupe d'experts a convenu que les divers symptômes du SEGP/DGP peuvent avoir une neuropathologie sous-jacente commune impliquant une activation intense du cortex sensoriel génital. Il recommande que l'examen physique commence par une évaluation détaillée des régions génito-pelviennes.

Évaluation des symptômes, antécédents psychosociaux et médicaux

Lors de l'évaluation d'une personne présentant des symptômes de SEGP/DGP le clinicien doit recueillir des informations détaillées sur les symptômes (par exemple, localisation, degré d'association aux sentiments de désir et de plaisir sexuels, intensité, détresse, schéma temporel, présence ou non de symptômes d'orgasme, tentatives précédentes de traitement et leurs résultats, et antécédents familiaux) et documenter l'apparition des symptômes, les éléments déclencheurs, les facteurs d'exacerbation et de soulagement. Il doit évaluer le(s) événement(s) déclencheur(s), et la façon dont les symptômes ont un impact sur la sexualité, les relations, la santé mentale, etc. Le clinicien doit prendre en compte la manière dont les symptômes évoluent au fil du temps.

Une grande hétérogénéité dans l'apparition des symptômes souligne l'importance de détailler soigneusement tous les aspects du SEGP/DGP. En outre, il est nécessaire d'établir une chronologie précise de l'apparition des symptômes, étant donné que le SEGP et Les DGP sont

des maladies chroniques, permanentes ou épisodiques, et l'intensité des symptômes peut fluctuer. Les personnes atteintes de SEGP/DGP primaire peuvent rapporter des antécédents de masturbation fréquente à un très jeune âge. Les réactions de la famille et de la communauté face à ce comportement, punitives ou de soutien, doivent être documentées. L'apparition des symptômes d'un SEGP/DGP acquis peut être liée à un événement spécifique (par exemple, une chute, un accident de voiture).

L'historique médical est particulièrement important, car certains médicaments sont fortement associés SEGP/DGP acquis, en particulier l'initiation ou l'arrêt des ISRS. D'autres médicaments sont associés comme l'utilisation de la trazodone, des dopaminergiques pour la maladie de Parkinson, les antidépresseurs tricycliques atypiques et les agents histaminergiques.

S'enquérir des antécédents familiaux est pertinent car il existe des preuves de la susceptibilité génétique aux troubles du tissu conjonctif et/ou des mastocytes, associés au SEGP/DGP.

L'interrogatoire doit préciser les antécédents de la patiente en ce qui concerne les traumatismes sexuels dans l'enfance ou à l'âge adulte, les messages sur la sexualité pendant l'adolescence. Le clinicien doit également évaluer la manière dont les cognitions (ex : le catastrophisme) et les émotions (ex : le niveau d'anxiété) peuvent avoir un impact sur les symptômes et la façon dont les symptômes interfèrent avec les activités quotidiennes.

En raison du niveau élevé de détresse associé aux symptômes, il est impératif que le clinicien évalue également le réseau de soutien social du patient et pose des questions explicites sur les idées, intentions et projets suicidaires.

Diagnostics différentiels

Certaines patientes peuvent présenter des symptômes d'excitation génitale persistants mais sans détresse ; ces patientes ne seraient pas diagnostiquées SEGP/DGP.

De plus, afin de s'assurer qu'un diagnostic approprié est posé, le clinicien doit bien faire la différence entre SEGP/DGP et l'"hypersexualité" ou comportement sexuel compulsif bien, défini dans la CIM-11 .Le SEGP/DGP est souvent diagnostiqué à tort par méconnaissance comme une " hypersexualité " .

Les comorbidités doivent également être évaluées avec soin, étant donné que les patientes atteintes de SEGP/DGP signalent un nombre significativement plus élevé de problèmes médicaux et génito-pelviens que la population générale. Elles comprennent : clitorodynies et vestibulodynies , dysfonctionnement du plancher pelvien à type d'hypertonie ,neuropathie du nerf pudendal , kyste de Tarlov sacré.

ALGORYTHME DE DIAGNOSTIC PAR REGIONS

La physiopathologie présumée du SEGP/DGP est l'hyperactivité sensorielle provenant de l'une de ces 5 régions : les organes génitaux, le pelvis et le périnée, la queue de cheval, la moelle épinière et le cerveau. L'objectif de cet algorithme de diagnostic est d'aider le clinicien à localiser l'origine du ou des déclencheurs.

Région 1 : Les organes génitaux

L'examen physique de la région 1 doit, si possible, être effectué sous grossissement. Les zones à examiner sont le clitoris, la vulve, les grandes lèvres, sillons inter labiaux, les petites lèvres, le vestibule, le vagin, l'urètre, la vessie, le périnée et la région périanale. Cet examen peut être complété, avec accord de la patiente, par l'aide d'un miroir à main ou d'une vulvoscopie affichée sur un écran, pour favoriser leur compréhension de l'affection.

Une sensibilité différente d'un côté à l'autre (soit une augmentation, soit une diminution) dans la région 1 peut être un indice de pathologie neurologique.

La clitoridodynie, facteur de risque de SEGP/DGP, peut être le reflet de diverses pathologies (atteinte du nerf dorsal, phimosis) . La vestibulodynie, qu'elle soit à médiation hormonale ou neuroproliférative, peut être associée au SEGP/DGP primaire, une atteinte neurologique est là aussi possible.

Cet examen doit se concentrer sur les modifications sensibles (par exemple, l'allodynie) ainsi que sur les constatations cliniques, telles que l'atrophie et la coloration des muqueuses, la présence d'une caroncule urétrale .

Un examen du vagin doit être effectué pour rechercher des signes d'atrophie et d'infection, car l'inflammation liée à ces troubles vaginaux peut contribuer aux symptômes du SEGP/DGP. En outre, il faut palper doucement l'urètre, le trigone et la vessie. Une sensibilité est évocatrice d'un diverticule urétral, d'une cystalgie, d'une cystite interstitielle ou d'une urétrite, qui sont tous des facteurs potentiels de SEGP/DGP.

Les dosages hormonaux :

Cette région est composée de trois tissus embryologiques : la vulve est ectodermique, le vestibule est endodermique, et le vagin est mésodermique. Parmi ceux-ci, l'endoderme a une forte dépendance aux androgènes.

Chez les femmes atteintes de SEGP/DGP qui ont des antécédents de contraception hormonale combinée, de traitements de d'infertilité, ou des traitements hormonaux pour l'endométriose ou l'acné, la détermination du statut androgénique peut être importante car la vestibulodynie à médiation hormonale est un facteur favorisant potentiel.

Les femmes ménopausées ont généralement un taux de testostérone bas et le syndrome génito-urinaire de la ménopause (SGU) est un autre facteur potentiel de SEGP.

Chez les femmes périménopausées et ménopausées, le taux d'estradiol (E2) doit également être contrôlé.

De même la fonction thyroïdienne doit être évaluée.

Tests d'anesthésie :

Les tests d'anesthésie des organes terminaux (par exemple, du gland, du clitoris, du vestibule, l'urètre, la vessie) sont essentiels dans le diagnostic.

Pour réaliser le test d'anesthésie des organes de l'organe terminal, un anesthésique topique peut être soigneusement appliqué sur l'organe terminal.

Si l'anesthésie des organes terminaux ne peut être obtenue avec une anesthésie de contact, il faut alors envisager l'administration sous-muqueuse de lidocaïne à 1 %.

Si le test n'est pas très significatif il faut rechercher une étiologie dans les autres régions, elle peut être aussi idiopathique.

Examens neurologiques :

Les voies neurologiques somatiques de la région 1 comprennent les 3 branches du nerf pudendal (S2 à S4) qui innervent le clitoris (nerf dorsal), l'urètre, la vulve et/ou le vestibule (nerf périnéal), et la région périanale (nerf hémorroïdal inférieur). Les voies neurologiques afférentes dans la région 1 comprennent les branches distales du nerf pelvien qui transmettent la sensibilité provenant du vagin, de l'urètre, de la vessie et du rectum.

L'atteinte du nerf pudendal ou du nerf pelvien sont des facteurs de risque de SGEP/DGP.

3 tests sont utilisés pour vérifier une pathologie neurologique dans les régions 1 à 5. Ces procédures sont actuellement réalisées dans des cliniques de médecine sexuelle hautement spécialisées en tant que stratégies non invasives pour évaluer l'intégrité des voies neurologiques.

L'une de ces procédures est le test sensoriel quantitatif (QST) génital des nerfs du clitoris, du vestibule et des régions périanales (S2- S4) .

La deuxième est le test des dermatomes sacrés non génitaux.

La troisième est le test de latence du réflexe bulbocaverneux.

Région 2 : Le pelvis et le périnée.

L'examen du plancher pelvien comprend la palpation des couches superficielles et profondes des muscles du plancher pelvien et du tissu conjonctif associé en externe et en interne.

Il évalue leur capacité à se contracter, se détendre, s'allonger, ainsi que leur force, leur endurance et leur coordination.

L'échographie transpérinéale peut être utilisée pour confirmer une suractivité des muscles du plancher pelvien.

L'hypertonie des muscles du plancher pelvien est également associé à la neuropathie pudendale, aux douleurs pelviennes persistantes et à la vulvodynie, ainsi qu'aux troubles musculo-squelettiques de la colonne lombo-sacrée, de la ceinture pelvienne, du coccyx et des hanches, qui peuvent tous être associées au SEGP/DGP.

Le nerf pudendal est un nerf mixte somatique sensoriel et moteur (S2-S4) ; une pathologie de la composante sensorielle peut être impliquée dans des troubles de la douleur pelvienne chronique, tandis que la composante motrice pourrait contribuer à la dysfonction du plancher pelvien. La neuropathie pudendale peut résulter d'un traumatisme, d'un névrome ou d'une compression.

Il faut citer aussi les pathologies des nerfs de la paroi abdominale, parfois iatrogène après chirurgie laparoscopique et les lésions des nerfs innervant l'utérus et le col lors d'une hystérectomie.

Les pathologies vasculaires telles que le syndrome de congestion pelvienne et les malformations artérioveineuses pelviennes (MAV) sont des facteurs de risque de dysesthésie génito-pelvienne parfois primaire.

Tests d'anesthésie :

Si le bloc du nerf pudendal au niveau du canal d'Alcock ou de l'épine ischiatique ne permet pas une réduction cliniquement significative des symptômes, une pathologie plus "en amont" est probable (par exemple, régions 3, 4, 5) ou peut être idiopathique.

Tests neurologiques et vasculaires

Une neuromodulation pudendale ainsi qu'un bloc nerveux des nerfs de la paroi abdominale , des nerfs ilio-inguinal, ilio-hypogastrique ou génitofémoral peuvent être réalisés.

Si l'on soupçonne une lésion du nerf pudendal, il faut envisager un test neurogénital .

Pour rechercher une possible pathologie vasculaire comme cause du SEGP/DGP, une imagerie appropriée doit être envisagée comprenant doppler couleur et artériographie .

Région 3 : La queue de cheval

En 2012, Komisaruk et Lee ont signalé pour la première fois l'apparition de kystes de Tarlov sacrés chez les femmes présentant des symptômes de SEGP, qui précédemment étaient considérés comme des découvertes radiologiques fortuites.

Un deuxième type de kyste, appelé "diverticule méningé", se forme à proximité des ganglions de la racine dorsale et des racines nerveuses.

Les kystes de Tarlov et les diverticules méningés sont tous deux remplis de liquide qu'il est impossible de distinguer les uns des autres en IRM.

Les symptômes du SEGP/DGP peuvent également être générés par des pathologies discales intervertébrales lombaires et lombosacrées.

Si une radiculopathie des racines nerveuses lombosacrées est suspectée, il faut envisager un test neurogénital . Si cela est possible des injections test hautement ciblées peuvent être réalisées avec un anesthésique local aux niveaux de pathologie identifiés sur l'IRM.

Le traitement chirurgical des anomalies de la colonne vertébrale peut être envisagé pour les patients qui ont une réponse clinique significative aux injections diagnostiques ciblées.

Région 4 : Moelle épinière

Les pathologies neurologiques de la moelle épinière peuvent contribuer au SEGP/DGP, mais des cas associés au SEGP/DGP n'ont pas encore été rapportés dans la littérature spécialisée. On soupçonne que l'inflammation des voies neurales de la moelle épinière génère l'activité sensorielle intense du SEGP/DGP. Les voies neuronales de la sérotonine et de la norépinéphrine descendent du tronc cérébral jusqu'à la moelle épinière et modulent l'activité sensorielle aversive (par exemple, le mécanisme du "portail de la douleur"). Par conséquent, l'administration ou le sevrage d'un IRSS peut affecter les SEGP/DGP via une action sur la moelle épinière.

Les tests neurogénitaux peuvent être effectués chez les personnes qui présentent un SEGP/DGP provenant de lésions de la région 4.

L'imagerie IRM de la moelle thoracique et cervicale peut confirmer l'emplacement de l'anomalie de la moelle épinière suspectée (par exemple, hernie discale).

Région 5 : Cerveau

Les pathologies cérébrales organiques associées au SEGP comprennent les lésions cérébrales traumatiques, les crises d'épilepsie, les anévrysmes ou d'autres lésions expansives. Elles peuvent être évaluées par IRM, électroencéphalographie et électroencéphalographie magnétique. Anzellotti et al ont signalé des symptômes de PGAD/GPD associés à des crises d'épilepsie chez une femme. Le foyer épileptique se trouvait dans le gyrus insulaire postérieur, une région activée pendant l'orgasme chez la femme.

Des tests neurogénitaux peuvent être effectués chez les personnes présentant des SEGP/DGP à partir de lésions de la région 5.

L'aggravation des symptômes du SEGP/DGP en rapport avec l'émission de sons précis peut être expliquée par l'activation d'autres voies cérébrales à découvrir .

Facteurs médicamenteux

Chez les femmes présentant des symptômes de SEGP/DGP, l'exposition aux IRS et/ou aux inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline et à d'autres médicaments actifs sur le système nerveux central (SNC) ou le sevrage de ces médicaments (par exemple, la lamotrigine) sont souvent à l'origine de l'apparition de ces symptômes.

Citons aussi la trazodone est associée au priapisme (engorgement génital persistant) tant chez les femmes (clitoris) que chez les hommes (pénis), en partie à cause de son antagonisme alpha-1 adrénergique.

Facteurs psychologiques

Des facteurs psychologiques contribuent au développement, au maintien et aux conséquences du SEGP/DGP. En 2007, Leiblum et Chivers ont proposé un modèle

psychologique de développement du SGEP/DGP. Ils ont noté que les évaluations négatives de l'excitation génitale spontanée peuvent entraîner une augmentation de l'anxiété et de l'activité du système nerveux sympathique, ce qui accroît la sensibilisation à l'excitation génitale.

Quelques études ont noté des taux élevés d'antécédents d'abus sexuels dans des échantillons de femmes souffrant de SGEP/DGP. De telles expériences peuvent influencer négativement les évaluations de l'excitation ou de la réponse émotionnelle aux sensations spontanées normales ou dysfonctionnelles d'excitation génitale.

Carvalho et ses collègues ont constaté que les personnes atteintes de SGEP/DGP rapportent plus de pensées négatives, une augmentation des affects négatifs et une diminution des affects positifs pendant l'activité sexuelle que les femmes sans SGEP/DGP.

D'autres études ont montré des taux élevés de troubles préexistants : humeur, anxiété et stress. En effet, de nombreuses femmes souffrant de SGEP/DGP déclarent elles-mêmes que le stress, l'anxiété et la perte ont été les premiers déclencheurs de leurs symptômes.

En outre, des facteurs psychologiques peuvent favoriser ou maintenir les symptômes de SGEP/DGP et la détresse qui y est associée. Ces facteurs peuvent être des traits de personnalité (plus de névrosisme et moins d'ouverture) ou des croyances sexuellement conservatrices, ainsi que le catastrophisme des sensations d'excitation et l'hypervigilance aux sensations d'excitation génitale. Ces résultats peuvent amener à utiliser le modèle peur-évitement pour comprendre les symptômes du SGEP/DGP.

Ce modèle suggère que si les sensations de l'excitation sont interprétées comme menaçantes on peut commencer à éviter les déclencheurs ou les comportements liés à l'excitation et développer une hyper vigilance accrue face aux sensations d'excitation. Cet évitement et cette hyper vigilance peuvent entraîner des résultats psychosociaux négatifs (par exemple, anxiété, dépression, interférence avec le travail et la socialisation), qui peuvent contribuer davantage à l'hyper vigilance, ce qui entretient le cycle.

Les individus présentant des niveaux plus faibles de peur et de catastrophisme seraient théoriquement capables de s'engager rapidement dans la confrontation des symptômes et de se réengager dans les activités quotidiennes avec des niveaux inférieurs de sévérité des symptômes et une meilleure adaptation. Dans le contexte de ce modèle, la réduction de la peur peut être facilitée par des stratégies cognitives et comportementales. En outre, il est recommandé d'aborder les autres facteurs de stress.

Ce modèle a été appliqué à d'autres formes de dysesthésie génito-pelvienne, ce qui n'est pas surprenant, étant donné qu'il y a des similarités entre SGEP/DGP et d'autres formes de dysesthésies chroniques vulvaires.

TRAITEMENT

Dans le cadre d'une approche globale du traitement des SGEP/DGP, le rôle général du clinicien est d'utiliser un modèle de gestion biopsychosociale incluant les aspects psychologiques, interpersonnels, socioculturels, neurologiques, vasculaires et/ou endocriniens pour réduire le SGEP/DGP et atténuer la gêne et la détresse.

L'algorithme diagnostique commence toujours par une évaluation détaillée des régions 1 et 2 en raison de la localisation habituelle des symptômes génito-pelviens mais le groupe d'experts a convenu que la prise en charge devrait commencer par la région 5, d'autant plus que les stratégies psychologiques sont bénéfiques avec un risque minimal.

Chez certaines patientes, le clinicien peut initier le traitement d'un déclencheur spécifique du SGEP/DGP, qui a été identifié dans les régions 1 à 4 au cours du diagnostic.

Le groupe d'experts a convenu que les interventions psychologiques doivent être utilisées parallèlement aux interventions médicales/chirurgicales tout au long du processus de traitement.

Stratégies de traitement psychologique

Les cliniciens axés sur la biologie doivent encourager les patients à rechercher des soins de santé mentale professionnels afin de leur fournir des stratégies d'adaptation et d'autres stratégies pour éviter un risque suicidaire.

La thérapie cognitivo-comportementale (TCC) s'est avérée efficace pour réduire l'intensité de la douleur et de la détresse chez les femmes souffrant de douleurs génito-pelviennes.

La TCC consiste à fournir au patient des informations sur la nature biopsychosociale des symptômes d'excitation persistants, les effets des symptômes sur les activités sexuelles et non sexuelles, et le rôle des facteurs psychologiques (par ex : catastrophisme des symptômes) dans le maintien des symptômes.

On peut conseiller aux patients de tenir un journal des symptômes basé sur des facteurs individuels (par exemple, pensées, émotions, comportements, contexte, phase du cycle menstruel...) qui peuvent jouer un rôle dans l'augmentation ou la diminution de leurs symptômes, ce qui peut, par la suite, contribuer au maintien des symptômes et ce qui peut, à son tour, favoriser l'auto-efficacité et le contrôle perçu des symptômes.

La TCC permet enseigner également des compétences liées aux pensées et vise les stratégies d'adaptation existantes qui entraînent une aggravation des symptômes (par ex, catastrophisme, hyper vigilance).

Bien que la TCC puisse être utile pour certains patients, pour d'autres, un soutien, tel que la réduction des facteurs de stress externes, la prise en compte de tout antécédent de traumatisme et l'exploration d'autres préoccupations psychosociales peuvent aider la patiente à gérer ses symptômes en parallèle d'un traitement médical.

Les exercices de relaxation sont souvent pratiqués en séance dans le but de la patiente les pratique dans sa vie quotidienne.

En outre, les stratégies qui se concentrent sur le désamorçage des émotions négatives, les pensées et l'auto-accusation doivent être intégrées à la thérapie.

La pratique de la pleine conscience peut également être bénéfique en apprenant aux patientes à "s'asseoir" avec les sensations de détresse par l'acceptation et l'autocompassion.

Il est important de permettre à la patiente de définir ses propres objectifs dans la thérapie. De nombreuses personnes atteintes de SEGP/DGP sont uniquement intéressées par la réduction des symptômes et non par la restauration de leur sexualité.

Si la sexualité est un objectif, alors il faut explorer les différences entre leurs réactions sexuelles pénibles et agréables. Si la patiente est dans une relation, impliquer son partenaire dans la thérapie peut être bénéfique, au moins pour s'assurer que le partenaire comprend la nature du SEGP/DGP. Le partenaire doit comprendre que le SEGP/DGP n'est pas de l'hypersexualité, que les sensations d'excitation peuvent être pénibles et que le partenaire n'est pas la cause des symptômes. Dans le contexte de la relation, les effets des symptômes sur le partenaire doivent être explorés et les dynamiques relationnelles qui jouent un rôle dans l'accroissement de la détresse liée aux symptômes doivent être abordées.

Il y a des cas dans lesquels la détresse est centrale dans la présentation de la patiente. Dans ces cas, cette détresse doit être ciblée via la TCC et des composantes d'autres modalités thérapeutiques. La thérapie doit se concentrer sur les raisons de la détresse accrue (par exemple, le traumatisme) tout en abordant également d'autres facteurs contributifs.

En outre, des stratégies peuvent inclure le yoga, l'acupuncture, l'hypnothérapie et d'autres approches de médecine alternative.

Région 5 : Le cerveau

Étant donné qu'il n'existe pas de médicaments approuvés pour la prise en charge sûre et efficace du SEGP/DGP, il s'agit de traitements hors AMM.

Cependant, sur la base de rapports de cas et d'avis d'experts, une réduction des symptômes peut être associée à leur utilisation judicieuse, en prêtant attention aux effets indésirables, à la toxicité, aux interactions médicamenteuses, au risque d'abus, et aux comorbidités médicales et psychiatriques.

Par exemple, une efficacité dans la réduction des symptômes a été rapportée avec la varénicline et le zolpidem, le clonazépam, la gabapentine, la lamotrigine, l'oxcarbazépine ou le topiramate.

Si les jambes sans repos sont associées à une excitation génito-pelvienne, envisagez la varénicline.

Chez les femmes souffrant de SEGP/DGP, il existe des rapports de cas d'utilisation prudente et limitée en durée d'agonistes des récepteurs de la GnRH (leuprolide).

Si les symptômes sont majoritairement des algies génito-pelviennes, on peut envisager des agonistes opioïdes comme le tramadol ou l'hydrocodone, avec prise en compte du risque d'addiction.

En cas de douleurs génito-pelviennes et de problèmes d'humeur, il faut envisager les ISRS tels que duloxétine ou paroxétine et/ou des antidépresseurs tricycliques tels que la nortriptyline, l'amitriptyline ou la clomipramine.

Si les symptômes sont associés à des douleurs dans les jambes et le dos, une combinaison d'un ISRS (par exemple, la duloxétine) et d'un suppositoire de baclofène peut être tentée.

Si les symptômes du SEGP/DGP sont associés à un dysfonctionnement du plancher pelvien, on peut envisager l'utilisation de myorelaxants par voie orale comme le méthocarbamol ou la cyclobenzaprine, le baclofène et/ou les suppositoires de diazépam, et/ou la neurotoxine botulique A en injection intramusculaire.

Exceptionnellement, si l'hyperthyroïdie est considérée comme associée au SEGP/DGP, une option serait d'envisager le méthimazole +/- un bêta bloquant.

Les stratégies non-pharmacologiques pour cette région sont l'électroconvulsivothérapie et la stimulation magnétique transcrânienne.

Et enfin la prise en charge des malformations vasculaires, tumeurs, séquelles traumatiques est neurochirurgicale.

Régions 3 et 4 : Queue de cheval/Moelle épinière

La prise en charge est essentiellement neurochirurgicale.

Région 2 : Pelvis et périnée

Plancher pelvien

La rééducation du plancher pelvien est considérée comme un traitement standard pour les personnes souffrant d'un dysfonctionnement du plancher pelvien hyperactif/hypertonique et d'une neuropathie pudendale.

D'autres outils sont disponibles tels que la stimulation électrique transcutanée des nerfs (TENS) à domicile, la cryothérapie, la chaleur.

Le traitement peut inclure l'utilisation d'injections de points gâchettes, d'acupuncture, de suppositoires vaginaux ou rectaux afin de lutter contre une constipation source d'aggravation, le diazépam et/ou le baclofène, et/ou des injections de neurotoxine botulique A dans le muscle pelvien.

Nerf pudendal

Les blocs du nerf pudendal sans sédation du patient permettent d'évaluer la capacité du bloc nerveux à obtenir une réduction cliniquement significative des symptômes en temps réel. Si le bloc nerveux pudendal sous anesthésie locale réduit les symptômes, une injection de stéroïde de longue durée peut alors être administrée.

Congestion pelvienne

Le traitement des physiopathologies vasculaires telles que les varices pelviennes ou les malformations artério-veineuses pelviennes est effectué par des chirurgiens vasculaires ou radiologues interventionnels.

Nerfs de la paroi abdominale

Si on soupçonne que les nerfs de la paroi abdominale (par exemple, les nerfs ilio-inguinal, ilio-hypogastrique et génito-fémoral) sont à l'origine de la pathologie du SEGP/DGP, une neurolyse du nerf endommagé peut être envisagée.

REGION 1 : Organes terminaux

Pathologie clitoridienne

Traitement local d'une balanite selon son étiologie.

Libération des adhérences clitoridiennes, plastie d'élargissement prépuce .

Infiltrations répétées de corticoïdes ou de botox en cas de neuropathie avérée.

En cas d'échec de toutes interventions conservatrices, la lyse du nerf dorsal du clitoris peut être envisagée.

La clitoridectomie ne doit pas être proposée.

Vulve, vestibule, vagin, urètre et vessie

Vestibulodynie : la kinésithérapie pourrait être recommandée si des facteurs musculo-squelettiques sont suspectés, l'hormonothérapie si des facteurs endocriniens sont suspectés, les corticostéroïdes pourraient être recommandés en cas de facteurs dermatologiques, et la

chirurgie pourrait être recommandée si la neuroprolifération est considérée comme le principal facteur contributif.

En ce qui concerne la vestibulodynie neuroproliférante, son diagnostic est histologique et le traitement médical de cette affection peut inclure des agents topiques (par exemple, capsaïcine, gabapentine). En cas d'échec le traitement chirurgical peut consister en une vestibulectomie totale .

CONCLUSION

Le SEGP/DGP est associé à une morbidité significative, notamment une altération des activités de la vie quotidienne, une altération des états cognitifs-émotionnels et des taux élevés de catastrophisme, de dépression, d'anxiété et d'idées suicidaires. Les données épidémiologiques internationales suggèrent qu'un nombre substantiel de femmes dans le monde (environ 0,6 à 3%) pourrait être affecté par le SEGP/DGP. Cependant, le SEGP/DGP reste largement méconnu des professionnels de la santé et du grand public. Bien qu'il y ait un manque de recherche concernant la physiopathologie sous-jacente du SEGP/DGP, il y a une accumulation de preuves cliniques pour que les patients puissent être pris en charge de manière sûre et efficace.

Le groupe de consensus d'experts de l'ISSWSH a recommandé (1) de maintenir le terme SEGP comme condition primaire et d'introduire également le terme "dysesthésie génito-pelvienne" (DGP) afin d'offrir une nomenclature et une stratégie de prise en charge plus complètes ;(2) la réduction du critère de durée des symptômes gênants de 6 mois à 3 mois ; (3) la classification des facteurs de risque en 5 régions contributives (organe terminal, bassin/périnée, queue de cheval, moelle épinière et cerveau) ; (4) un algorithme de diagnostic du processus de soins qui commence par l'organe terminal (région 1) et examine systématiquement les régions 2 à 5 pour localiser l'origine de la dysesthésie par des stratégies qui améliorent de façon significative les symptômes ; et (5) un algorithme de traitement du processus de soins qui met l'accent sur le principe directeur global selon lequel les interventions psychologiques et médicales (et autres, le cas échéant) doivent être utilisées en parallèle tout au long du processus.

La principale force de cette revue de consensus et du processus de soins de l'ISSWSH est la caractérisation du SEGP/DGP par un groupe d'experts multidisciplinaires, dirigé par une société dont l'objectif principal est la santé sexuelle des femmes. Les autres points forts sont une analyse approfondie de la littérature internationale existante et l'incorporation de l'expérience clinique de ces experts par le biais de sessions interactives approfondies.

Les principales limites sont le manque de connaissances concernant de nombreux aspects de cette affection et le fait que la littérature actuelle consiste principalement en séries de cas et en avis d'experts. Il y a un manque d'études randomisées et contrôlées, de pharmacothérapie à base rationnelle (principalement à base empirique), de compréhension des mécanismes cérébraux spécifiques impliqués, de compréhension des diverses étiologies, d'études de suivi à long terme des diverses thérapies, et de connaissance des neurotransmetteurs sensoriels (par exemple : comme cibles de la pharmacothérapie).

Les futures directions de recherche pour l'investigation et la gestion du SEGP/DGP incluent : (a) des études à grande échelle sur la prévalence des symptômes dans différentes cohortes, pays et cultures ; (b) le développement d'instruments validés pour diagnostiquer les sous-types de SEGP et évaluer les résultats des traitements ; (c) des études longitudinales pour comprendre l'histoire naturelle de l'évolution du SEGP/DGP dans le temps et les facteurs qui prédisent ces évolutions ; (d) des études utilisant l'imagerie cérébrale pour comprendre comment les sensations génitales agréables deviennent aversives ; (e) d'études cliniques et de laboratoire (par exemple, étude des mécanismes pharmacologiques, développement de modèles animaux) examinant la pathophysiologie neurologique des 5 régions ; (f) l'examen du modèle de peur-évitement et d'autres facteurs psychologiques liés au SEGP/DGP qui pourraient fournir des options de traitement rentables, accessibles et peu invasives (par

exemple : le contrôle perçu, l'auto-efficacité, les stratégies d'adaptation, les facteurs liés au partenaire, les facteurs culturels) ; (g) des études systématiques de l'efficacité et de la sécurité du traitement biopsychosocial (par exemple, des essais contrôlés randomisés, avec un suivi à long terme) ; et (h) l'extension de l'examen et de la gestion du SEGP/DGP à des patients de sexes et de genres différents.

Depuis que le SEGP a été décrit pour la première fois en 2001, les stratégies de traitement clinique se sont largement développées, fournissant une base rationnelle pour la gestion de cette condition chez de nombreuses patientes. Pourtant, il convient de souligner que ce processus de soins pour le SEGP/DGP est limité à l'opinion consensuelle d'experts, en partie, en raison du manque de sensibilisation à la condition et à son impact, de la rareté de la recherche, de l'absence d'études à grande échelle sur toute thérapie donnée, et du soutien insuffisant de la recherche. Les étiologies multiples et variées empêchent également le développement d'une stratégie de traitement unique et nécessitent une approche biopsychosociale individualisée. Une sensibilisation accrue à cette maladie, associée à une expérience clinique croissante et à des efforts de recherche visant à améliorer les résultats pour les patients, devrait permettre aux personnes concernées d'avoir une meilleure qualité de vie.