

Gerçekten Nadir midir? Huzursuz Genital Sendrom

Is it Really Rare? Restless Genital Syndrome

Miraç Ayşen ÜNSAL¹, Tuğrul DOĞAN¹

Sultan 2. Abdülhamid Han Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Huzursuz genital sendrom (HGS) son yıllarda farkındalığın ortaya çıkmaya başladığı yeni bir tanımdır. HGS, cinsel uyarı olmaksızın genital bölgedeki kaşıntı, kasılma, ağrı ve şişlik gibi karmaşık rahatsızlık hisleri ile tanımlanır. Hasta için oldukça rahatsız edici olabilen bu durumun, utanç nedeniyle gizlendiği ve hekimlere iletilmediği düşünülmektedir. Hastaların karşılaşılabileceği diğer problemler, pek çok hekimin bu semptomlar konusunda deneyimsiz olması, aile hekiminin veya hastayı değerlendiren ilk hekimin, bu semptomlarla başvuran hastaları hangi klinik uzman branş hekimine yönlendirmeleri gerektiğini bilmemeleri

ve tedavi konusunda net bir fikir birliği olmamasıdır. Literatürde çok sayıda etiyojoloji, farmakolojik ve farmakolojik olmayan tedavi seçenekleri tartışılmıştır.

Biz de HGS tanısı almış ve tedaviden fayda görmüş iki kadın hastayı tartıştık.

Anahtar Kelimeler: Huzursuz genital sendrom, persistan genital uyarılma sendromu, huzursuz bacak sendromu

ABSTRACT

Restless genital syndrome (RGS) is a new definition in which awareness has begun to emerge in recent years. RGS is described as complex sensations of discomfort in the genital area, as itching, contraction, pain, and swelling in the absence of sexual stimulation. This condition, which may be quite uncomfortable for the patient, is hidden due to shame and not brought to the attention of physicians. Other problems that patients may encounter are that many physicians are inexperienced regarding such symptoms, that the family physician or the first physician does not know to which specialty they should refer patients with these symptoms,

and that there is no clear consensus on treatment. Numerous etiologies, pharmacologic and non-pharmacologic treatment options have been discussed in the literature.

We discussed two female patients who were diagnosed as having RGS and benefited from treatment.

Keywords: Restless genital syndrome, persistent sexual arousal syndrome, restless leg syndrome

Cite this article as: Ünsal MA, Doğan T. Gerçekten Nadir midir? Huzursuz Genital Sendrom. Arch Neuropsychiatry 2021;58:338-340.

GİRİŞ

Huzursuz genital sendrom (HGS), bir cinsel istek veya aktivite olmaksızın aşırı ve devamlı genital ve klitoral uyarım durumudur. Literatürde kadın hasta sayısı dikkat çekicidir. Mastürbasyon ve cinsel ilişki gerçek bir rahatlama sağlamaz. Hiperseksüalitenin aksine, cinsel aktivite için gerçek bir istek yoktur. Bu his saatlerce veya gün boyunca devam edebilir ve hasta için son derece rahatsız edici olabilir. Hastalar tarafından birçok farklı şekilde tanımlanmaktadır. Bazı hastalar gıdıklanma, rahatsızlık, kalp atışı, kaşıntı, vajinada şişme hissi gibi daha belirsiz ifadeleri tercih ederken, bazı hastalar ise bu duyguyu doğrudan orgazm gibi tanımlayabilir (1). Hasta uzun süre yatarsa veya oturursa semptomlar artabilir ve istirahatle dayanılmaz hale gelebilir. Çok nadir olduğu düşünülse de, hastaların utanç ve mahcubiyet nedeniyle bu durumu bildirmiyor olmaları daha olasıdır.

2001 yılında Leiblum ve Nathan, Parkinson hastalarında cinsel istekten bağımsız olarak istemsiz genital uyarımı tanımlamışlar ve bunu persistan seksüel uyarılma sendromu (persistent sexual arousal syndrome-PSAS) olarak adlandırmışlardır (2). Patogenez açısından yıllar içinde birçok teori öne sürülmüştür: pudendal sinir nöropatisi, pelvik varisler ve vazokonjesyon

bunlardan bazılarıdır (3, 4). Leiblum 2007 yılında hastalığın cinsel istekten ziyade istemsiz bir genital duyu olması nedeniyle genital uyarılma bozukluğu (persistent genital arousal disorder-PGAD) terimini önermiştir (5). 2009 yılında 18 hastayı kapsayan bir çalışmada, daha önceden huzursuz bacak sendromu (HBS) tanısı almış 12 hastada benzer semptomların görülmesi, hastalığın mekanizmasında dopaminerjik yolların etkili olabileceğini düşündürmüştü ve bunun yerine HGS ismi önerilmiştir. (6).

Burada iki vakayı paylaşıyoruz.

VAKA 1

53 yaşında kadın hasta, altı aydır devam eden bacaklarında ve vajinasında geçmeyen rahatsızlık hissi şikayeti ile başvurdu. Cinsel ilişkiye girme arzusu olmamasına rağmen, vajinal rahatsızlık yaşadığını, nabız atımı benzeri, zonklama, kaşintılı hisler ve bazen bu hisleri gidermek için bacaklarını hareket ettirmek için karşı konulmaz bir dürtü yaşadığını ifade etti. Hastanın semptomları tüm gün devam ediyor, 20 dakikadan

fazla sürüyor ve eğer hasta ayağa kalkmazsa veya pozisyonunu değiştirmese şiddetlenip dayanılmaz hale geliyordu. Semptomlar geceleri kötüleşiyor ve uyku bozukluğu yaşam kalitesini önemli ölçüde bozuyordu. Vajinal semptomlar hastayı aşırı derecede rahatsız ettiği için hasta önce kadın hastalıkları ve doğum polikliniğine başvurmuştu. Jinekolojik değerlendirmesi normaldi ve bacaklarındaki problemler nedeniyle nöroloji polikliniğine sevk edilmişti. 5 yıl önce eşini kaybetmiş ve dört yıl önce menopoza girmişti. Klinik görüşmede anksiyete ve depresyon belirtilerine rastlanmadı. Rutin kan ve idrar tetkikleri, idrar kültürü, demir ve ferritin seviyeleri normal sınırlardaydı. Beyin, pelvik ve lumbosakral manyetik rezonans görüntüleme (MRG) normal sınırlardaydı. Elektromiyografi ile pelvik sinirlerin nöropatisi dışlandı. Hastaya günde 0,25 mg pramipeksol tedavisi başlandı, semptomlar azaldı ancak düzelmedi. Pramipeksol dozu kademeli olarak günde 0,75 mg'a çıkarıldı ve tüm semptomlar ortadan kalktı.

VAKA 2

41 yaşında kadın hasta son üç aydır genital bölgede uyarılma hissi ile kadın hastalıkları ve doğum polikliniğine başvurdu. Ataklar gündüz ve gece boyunca yarım saatten 1 saate kadar sürmekteydi. Hasta bacak bacak üstüne attığında rahatsızlık hissi büyük ölçüde artmaktaydı. Hasta sürekli idrara çıkma ihtiyacı hissediyordu, ancak mesanesini sık sık boşaltmasına rağmen semptomları azalmıyordu. Doktoru muayene sırasında mantar enfeksiyonuna dair herhangi bir bulgu bulamamasına rağmen hastanın isteği üzerine antifungal vajinal tedavi önermişti ancak hastada bir rahatlama olmamıştı. Bu nedenle son üç ayda üç farklı kadın hastalıkları ve doğum uzmanı tarafından muayene edilmişti. Aile hekimi tarafından psikiyatriste ve nöroloğa yönlendirilmişti. Hastaya rutin kan testleri, ferritin seviyeleri, lumbosakral ve pelvik MRG yapıldı. Yakın zamanda travma nedeniyle çekilmiş olan beyin tomografisi normal bulundu. Hasta pelvik elektromiyografi yaptırmak istemedi. Hafif düşük ferritin seviyesi dışında ek patoloji saptanmadı. Düşük doz pramipeksol ve demir sülfat başlandı. Hasta 0,25 ve 0,50 mg günlük dozlarda tatmin edici bir iyileşme bildirmediği için pramipeksol dozu günde 0,75 mg'a yükseltildi, semptomları büyük ölçüde azalmasına rağmen bulantı yan etkisi nedeniyle pramipeksol kullanamadı. Bu nedenle günde 75 mg pregabalin başlandı ve semptomları tamamen düzeldi. 6. aydaki rutin kontrolünde hastanın ilaçlarını bir süreliğine bıraktığı ve bu süre içinde semptomlarının aynı şekilde tekrarladığı öğrenildi. Pregabalin tedavisine yeniden başladıktan sonra semptomları yeniden kayboldu.

TARTIŞMA

HGS hastalar için çok rahatsız edici ve utandırıcı bir durumdur. HBS ve aşırı aktif mesane ile birliktelik yaygın olabilir. Hastalığın patofizyolojisi henüz netlik kazanmasa da etiyolojisinde nörolojik, psikolojik veya vasküler teoriler öne sürülmüştür. Facelle ve ark. tarafından belirtilen olası altta yatan nedenler psikolojik (anksiyete, depresyon, geçmiş cinsel saldırı ile ilişkiler), biyolojik (pudental sinir nevralsisi, Tarlov kistleri, pelvik varisler), klinik sendromlar (HBS, aşırı aktif mesane), ilaca bağlı (selektif serotonin geri alım inhibitörleri/serotonin-norepinefrin geri alım inhibitörleri, trazodon, nefazodon) ve merkezi sinir sistemi (arteriyovenöz malformasyon, epilepsi, inme) ve diyet (soya alımı) olarak sınıflandırılmıştır (4).

HGS'nin sıklığı ve nedenleri hakkında çok az şey bilinmektedir, çünkü bu konudaki tüm veriler, çoğu bireysel vakalardan oluşan literatürden toplanmıştır. HGS'li birçok hastada fiziksel bulgu olmamasına rağmen etiyolojide morfolojik değişiklik gösteren vaka örnekleri nadir değildir. Komisaruk ve Lee, kadın PGAD için çevrimiçi bir destek grubundan sakral MRG'lerini topladı ve MR görüntülerinde 18 kadından 12'sinde Tarlov kistleri tespit edildi (7). Semptomatik spinal meningeal kistleri olan 1.045 hastadan oluşan bir kohortta Feigenbaum ve ark. PGAD semptomları olan 11 kadından 8'inde Tarlov kisti tespit etmiştir (8). Aquino ve ark. ve Waldinger ve ark., bu sendromun huzursuz bacak ve/

veya aşırı aktif mesane sendromunu içeren bir kümede yer aldığını (6, 9, 10) öne sürmüşlerdir. PGAD'nin küçük lif nöropatisine bağlı olabileceğini düşünmüşler ve terminolojik olarak 'huzursuz genital sendrom' tanısını önermişlerdir. Hastalarımızda yapılan incelemelerde etyolojide herhangi bir morfolojik neden bulamadık.

İlk hastamız önce bir kadın hastalıkları ve doğum uzmanı tarafından muayene edilmiş, bir süre oturduktan veya yattıktan sonra bacaklarını hareket ettirme dürtüsü ile polikliniğimize yönlendirilmişti. Ancak hastanın semptomları detaylandırıldığında genital semptomlarının HBS ile ilişkili olduğu düşünüldü. İkinci hasta, son 3 ayda 3 farklı kadın hastalıkları ve doğum uzmanı tarafından muayene edilmiş ve son olarak aile hekimi tarafından bir psikiyatrist ve nöroloğa yönlendirilmişti.

Daha önceki çalışmalarda da görüldüğü gibi, hastalığın patofizyolojisinde dopaminerjik bir mekanizmanın önemli olduğu görülmektedir. Her iki hastamız da HBS için kullanılan ilaçlarla rahatladı. Altta yatan nedenlere dayanan diğer tedavi seçenekleri büyük ölçüde değişebilir. Bunlar bilişsel davranışçı tedaviler, psikoterapi, amitriptilin ve diğer antidepresanlar, gabapentin, klonazepam, dopamin agonistleri, olanzapin, risperidon, antiepileptikler(örn. karbamazepin), vareniklin (a4β2 nikotinik asetilkolin reseptörü alt tipi için yüksek afiniteli kısmi agonist, nükleusta accumbensde dopamin salınımına yol açar), pelvik varislerin vasküler venöz embolizasyonu, transkutanöz sinir stimülasyonu ve pelvik taban masajıdır (4, 11-13).

Her iki hastanın da klinik tanı sürecinde dikkat çeken bazı noktalara dikkat çekmek istiyoruz. Hastalar semptomlarının nörolojik kökenli olabileceğini düşünmemiştir. Her iki hasta da bir kadın nörolog tarafından muayene edilmek istediklerini bildirmişlerdir. Özellikle muhafazakar toplumlarda genital bir sorunu bildirmenin çok zor olabileceği unutulmamalıdır.

Ayrıca literatürü incelediğimizde ve benzer vakaları sorguladığımızda bu hastaların hangi kliniğe başvurmaları gerektiğini bilmediklerini görmekteyiz. Başvuru semptomu nedeniyle çoğunlukla kadın hastalıkları ve doğum veya psikiyatri kliniklerine yönlendirildiklerinden, hastalıklar hızlıca tanı alamamıştır. Sonuç olarak, bu hastalık yaklaşık 20 yıl önce tanımlanıp literatüre girmiş olmasına rağmen ne nöroloji polikliniklerinde, ne de diğer klinik branşlar arasında yeterince tanınmamaktadır. Ayrıca tedavide net bir fikir birliği yoktur. Sadece çok az vakada tanımlanmış ve birçok farklı etyolojiye sahip olan bu hastalıkta net bir fikir birliğine varmak zor görünmektedir.

HGS insidansı bilinmemekle birlikte, hastaların semptomların nörolojik olduğunu düşünmemeleri veya utandıkları için bildirmekten çekinmeleri nedeniyle klinik pratikte nadir olduğu düşünülebilir. Bu durum özellikle kadın hastalıkları ve doğum, üroloji ve psikiyatri polikliniklerinde çalışan meslektaşlarımız tarafından dikkate alınmalıdır.

Sunum: Bu çalışma, 53.Ulusal Nöroloji Kongresi'nde (24-30 Kasım 2017, Antalya) Poster olarak sunulmuştur.

Hasta Onamı: Her iki hastamızdan da yazılı bilgilendirilmiş hasta onamı alınmıştır.

Hakem: Dış Hakem

Yazar Katkıları: Fikir- MAU; Tasarım- MAU; Denetleme- MAU, TD, Kaynak- MAU, TD; Malzemeler- MAU, TD; Veri toplanması ve/veya işlenmesi- MAU, TD; Analiz ve/veya Yorum- MAU, TD; Literatür Taraması- MAU, Yazıyı Yazan- MAU; Eleştirel inceleme- MAU, TD.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makalenin yayınlanmasına ilişkin bir çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Waldinger MD, Venema PL, van Gils AP, Schutter EM, Schweitzer DH. Restless genital syndrome before and after clitoridectomy for spontaneous orgasms: a case report. *J Sex Med* 2010;7:1029–1034. [\[Crossref\]](#)
2. Leiblum SR, Nathan SG. Persistent sexual arousal syndrome: a newly discovered pattern of female sexuality. *J Sex Marital Ther* 2001;27:365–380. [\[Crossref\]](#)
3. Facelle TM, Sadeghi-Nejad H, Goldmeier D. Persistent genital arousal disorder: characterization, etiology, and management. *J Sex Med* 2013;10:439–450. [\[Crossref\]](#)
4. Markos AR, Dinsmore W. Persistent genital arousal and restless genitalia: sexual dysfunction or subtype of vulvodynia? *Int J STD AIDS* 2013;24:852–858. [\[Crossref\]](#)
5. Leiblum S, Seehuus M, Goldmeier D, Brown C. Psychological, medical and pharmacological correlates of persistent genital arousal disorder. *J Sex Med* 2007;4:1358–1366. [\[Crossref\]](#)
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;6:482–497. [\[Crossref\]](#)
7. Komisaruk BR, Lee HJ. Prevalence of sacral spinal (Tarlov) cysts in persistent genital arousal disorder. *J Sex Med* 2012;9:2047–2056. [\[Crossref\]](#)
8. Feigenbaum F, Boone K. Persistent genital arousal disorder caused by spinal meningeal cysts in the sacrum. *Obstet Gynecol* 2015;126:839–843. [\[Crossref\]](#)
9. Aquino CC, Mestre T, Lang AE. Restless genital syndrome in Parkinson's disease. *JAMA Neurol* 2014;71:1559–1561. [\[Crossref\]](#)
10. Waldinger MD, Venema PL, van Gils AP, Schweitzer DH. New insights into restless genital syndrome: static mechanical hyperesthesia dorsalis clitoridis. *J Sex Med* 2009;6:2778–2787. [\[Crossref\]](#)
11. Philippsohn S, Kruger TH. Persistent genital arousal disorder: Successful treatment with duloxetine and pregabalin in two cases. *J Sex Med* 2012;9:213–217. [\[Crossref\]](#)
12. Korda JB, Pfaus JG, Goldstein I. Persistent genital arousal disorder: A case report in a woman with lifelong PGAD where serendipitous administration of varenicline tartrate resulted in symptomatic improvement. *J Sex Med* 2009;6:1479–1486. [\[Crossref\]](#)
13. Arnaoudova M. Persistent genital arousal disorder in elderly women: A case study, *JIMAB – Annual Proceeding (Scientific Papers)* 2012;18:book 3 [\[Crossref\]](#)