

Z Rheumatol  
<https://doi.org/10.1007/s00393-023-01402-w>  
Angenommen: 5. Juli 2023

© The Author(s), under exclusive licence to  
Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von  
Springer Nature 2023

**Redaktion**

Ulf Müller-Ladner, Bad Nauheim  
Uwe Lange, Bad Nauheim



# Der lokalisierte tenosynoviale Riesenzelltumor (L-TSRZT)

## Ergebnisse aus dem histopathologischen Arthritisregister der Deutschen Gesellschaft für Orthopädische Rheumatologie

M. Liebisch<sup>1</sup> · N. El Hamrawi<sup>1</sup> · M. Dufour<sup>1</sup> · F. Nöllner<sup>1</sup> · V. Krenn<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Medizinische Fakultät, Sigmund Freud PrivatUniversität, Wien, Österreich

<sup>2</sup> MVZ für Histologie, Zytologie und Molekulare Diagnostik Trier GmbH, Trier, Deutschland

### Zusammenfassung

**Hintergrund:** Der tenosynoviale Riesenzelltumor (pigmentierte villonoduläre Synovitis) ist ein proliferativer, fast ausschließlich benigner Weichteiltumor der Synovialis von Sehnenscheiden, Bursae und der Gelenke. Er kann in eine umschriebene lokalisierte und eine destruirende diffuse Variante unterteilt werden. Etwa 1 % aller Gelenkerkrankungen gehen auf den Tumor zurück. Es existieren überwiegend Fallstudien. Für die vorliegende Arbeit wurde der Fokus auf die lokalisierte Variante (L-TSRZT) gerichtet, die mit 90 % weitaus häufiger als die diffuse Form auftritt. Aufgrund seiner Seltenheit ist die Datenlage begrenzt. Ziel der Untersuchung war die Klärung der Prävalenz, Primärlokalisation sowie der Sensitivität der klinischen gegenüber der histopathologischen Diagnostik.

**Methodik:** Auf Grundlage des histopathologischen Arthritisregisters der Deutschen Gesellschaft für Orthopädische Rheumatologie wurden retrospektiv die darin hinterlegten Fälle des L-TSRZT in einem Zeitraum vom 01.01.2018 bis 28.12.2020 analysiert.

**Ergebnisse:** Die Datenbank enthielt  $N = 7595$  gelenkpathologische Fälle, von denen  $n = 45$  Fälle als L-TSRZT diagnostiziert wurden. Die Prävalenz des Tumors lag bei 0,6 %, 95 % CI [0,4 %, 0,8 %], oder 5,9 Fälle pro 1000. Die Primärlokalisation betraf mit 48,9 % den Finger. In 14 von 45 Fällen wurde die Diagnose von der klinischen Seite korrekt gestellt. Damit lag die Sensitivität bei 31,1 %, 95 % CI [18,2 %, 46,7 %].

**Diskussion:** Die Arbeit konnte erstmals an einer großen Stichprobe Daten für Deutschland bereitstellen. Vor allem die niedrige Sensitivität der Klinik bestätigt den Stellenwert der Histopathologie für die Diagnostik des L-TSRZT.

**Schlüsselwörter**

Pigmentierte villonoduläre Synovialitis · Sensitivität · Prävalenz · Rheumatologie · Histopathologie

Diese Daten stellen einen Teil der Masterarbeit aus 2022 von Martin Liebisch an der Sigmund Freud PrivatUniversität, Wien, Österreich dar (Betreuer: Prof. Dr. Veit Krenn).



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

Der lokalisierte tenosynoviale Riesenzelltumor (L-TSRZT) ist ein seltener proliferativer, fast ausschließlich benigner Weichteiltumor der Synovialis [18]. Aufgrund seines unspezifisch-klinischen Charakteristikums sind die Differenzialdiagnosen zahlreich, und der Tumor wird häufig spät erkannt [13, 17]. Der Histopathologie kommt somit ein besonderer Stellenwert in der Diagnostik zu. Durch das seltene Auftreten ist die Datenlage begrenzt. Die folgende Arbeit soll anhand eines großen histo-

pathologischen Datensatzes Kennzahlen zur Prävalenz, Primärlokalisation und klinischen Sensitivität geben.

### Hintergrund und Fragestellung

Der L-TSRZT kann alle synovialen Strukturen befallen, ist jedoch besonders häufig im Bereich der Sehnenscheiden vorzufinden [14]. Mit 80–90 % tritt dieser Subtyp wesentlich häufiger als die diffuse Variante auf [6, 16]. Der Weichteiltumor

wächst langsam progredient und ist häufig schmerzlos [14]. Mit einem Anteil von ca. 1% an allen Arthropathien ist das Auftreten des Tumors selten. Das kann im klinischen Alltag dazu führen, dass die Diagnose nicht in Betracht gezogen wird. Des Weiteren ist die Erkrankung mit klinisch-radiologischen Verfahren schwer zu stellen und geht mit etlichen Differenzialdiagnosen einher. Wichtige klinisch geleitete Differenzialdiagnosen stellen das Ganglion (inklusive Synovialzyste), das Neurinom, das Neurofibrom sowie das Granulom dar. Diese Differenzialdiagnosen sind umso relevanter, wenn sie in der Nähe der Sehnenscheiden auftreten oder zu einzelnen, größeren Gelenken in Relation stehen. Die Histopathologie kann in der Diagnosesicherung einen entscheidenden Beitrag leisten [8, 13].

Für die histopathologische Diagnostik sind v. a. 3 Zellpopulationen relevant [1, 10, 12]: zum einen eine Makrophagen-ähnliche cholesterinhaltige Schaumzellpopulation (Xanthomzellen), eine multinukleäre osteoklastenartige Riesenzellpopulation sowie mononukleäre, synoviale Histiocyten-ähnliche Zellen. Weiterhin sind stabförmige intrazytoplasmatische Hämosiderinablagerungen typisch.

Vor dem Hintergrund der Seltenheit des Tumors existieren überwiegend Fallstudien, was die Datenlage stark eingrenzt. Belastbare Ergebnisse für die diagnostische Zuverlässigkeit der Klinik finden sich kaum. Anhand des histopathologischen Arthritisregisters der Deutschen Gesellschaft für Orthopädische Rheumatologie (DGORh) sollen folgende Fragen geklärt werden:

- Wie hoch ist die Prävalenz in Bezug auf die histopathologische Diagnostik von Arthropathien?
- Wo befindet sich die Primärlokalisierung des Tumors?
- Wie sensitiv ist die klinisch-rheumaorthopädische gegenüber der histopathologischen Diagnostik?

## Material und Methoden

### Systematik der Fall- und Diagnoserstellung

Die zentrale histopathologische Diagnostik erfolgte in Trier (Medizinisches Versorgungszentrum für Histologie, Zytologie

und Molekulare Diagnostik). Die Gewebeproben kamen aus dem gesamten Bundesgebiet Deutschlands. Die fachärztliche Diagnose erfolgte auf Grundlage dieser in Formalin fixierten und in Paraffin eingebetteten Gewebeproben. Aufbauend auf dieser Infrastruktur, entstand das histopathologische Arthritisregister der DGORh [4, 5]. Die Datenbank wurde 2018 aus einer Kooperation von DGORh und der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie, um den Arbeitskreis Rheumapathologie (Sprecher: Prof. Dr. med. Veit Krenn) ins Leben gerufen. Das Arthritisregister beinhaltet gelenkpathologische Daten und Diagnosen. Mit Stand vom 28.12.2020, fanden sich  $N=7595$  Fälle in der Datenbank. Aus diesem Register stammen die Fälle des L-TSRZT.

### Gewebezuschnitt

Die Gewebeübersendung erfolgte in 4 oder 10% gepuffertem Formalin mit anschließender Fixierung für 24–72 h. Daran anschließend erfolgte die makroskopische Beschreibung der Biopsate (Größe, Gewicht, Eigenschaften). Proben mit einem Volumen kleiner als 28 mm x 22 mm x 4 mm wurden vollständig eingebettet. Von Gewebeproben, die dieses Volumen überschritten, sind Schnitte im Abstand von 10–20 mm angefertigt worden. Es erfolgte eine separate Einbettung von Proben mit weicher (z. B. Synovialgewebe, Lymphknoten) und harter Konsistenz (z. B. Knochen, kalzifiziertes Gewebe). Im Falle einer Einsendung von Knochengewebe erfolgte eine Dekalzifizierung in Ethylendiamintetraacetat oder in 5%iger Chlorwasserstoffsäure.

### Gewebeprozessierung

Die Aufbereitung des eingesendeten Gewebes beruhte auf manuellen und maschinellen (halb- sowie vollautomatischen) Prozessen.

Die fixierten Stücke wurden über mehrere Phasen entwässert und in Paraffin eingebettet. Wo möglich, erfolgte die Herstellung der Paraffinblöcke automatisiert. Für die Gewebeverarbeitung und -entwässerung wurde ein Vakuuminfiltrationsprozessor verwendet. Die Gewebeeinfiltration erfolgte ebenfalls automatisiert. Im An-

schluss, nachdem das Gewebe mit Paraffin durchdrungen war, wurde es automatisiert eingebettet und auf 2–5 µm geschnitten. Abschließend wurde der Schnitt in ein Warmwasserbad mit 37 °C eingelegt und auf einen Objektträger aus Glas aufgebracht.

### Histologische Färbeverfahren

Die Hämatoxylin-Eosin-Färbung (HE-Färbung) und die Färbung mittels Berliner-Blau-Reaktion erfolgten in einem vollautomatisierten maschinellen Prozess (■ Abb. 1).

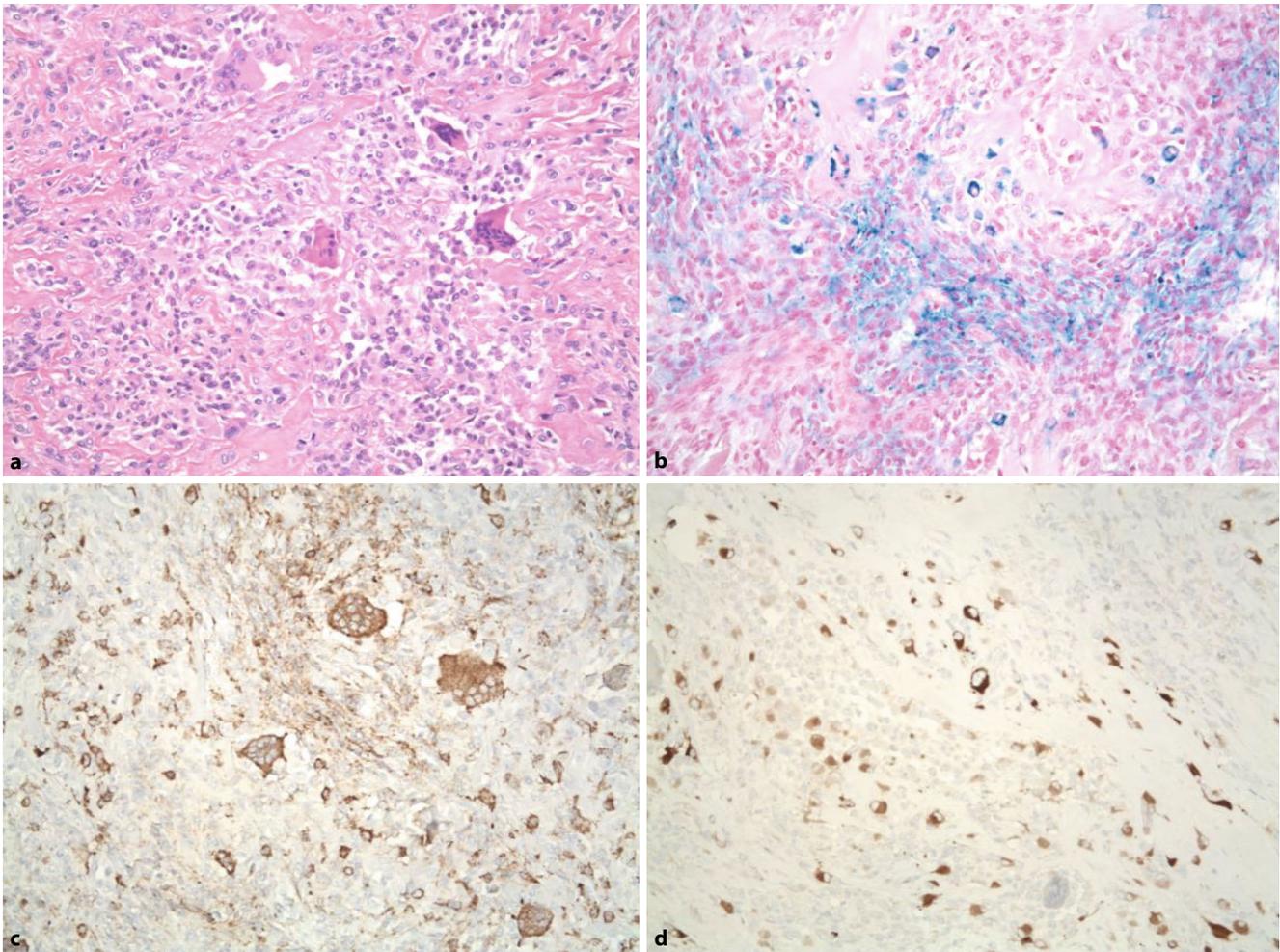
### Immunhistochemische Färbung

Die Immunfärbungen wurden mit einem vollständig automatisierten Färbesystem durchgeführt. Als Nachweis wurde die indirekte Methode über einen Primär- und Sekundäranikörper eingesetzt [2]. Die Gewebeproben wurden mit den Primäranikörpern gegen CD68 und Clusterin inkubiert, welche an die entsprechenden Antigene (CD68 oder Clusterin) banden (■ Abb. 1).

### Histopathologische Diagnostik

Grundlage für die Fälle in der Datenbank des Arthritisregisters und somit für die analysierten Fälle des L-TSRZT ist der Gelenkpathologie-Algorithmus (■ Abb. 2) nach Krenn et al. [11, 12]. Auf Basis dieser histopathologischen Systematik erfolgten die Diagnostik, Klassifikation und Typisierung der Erkrankungen (in diesem Fall des L-TSRZT) in der Pathologie Trier von 3 Fachärzten für Pathologie (Schwerpunkt orthopädisch-rheumatologische Pathologie) mit langjähriger Berufserfahrung. Im Fall einer zweifelhaften oder uneindeutigen Befundung wurde das Präparat von den 3 genannten Fachärzten unabhängig voneinander untersucht (Interobservervalidierung) und in anschließender Diskussion ein Konsensus erarbeitet, worauf aufbauend die endgültige Diagnose gestellt wurde.

Aus dem Gelenkpathologie-Algorithmus zu entnehmen ist, dass der TSRZT als nichtinflammatorischer, benigner Tumor zu klassifizieren ist. Die wichtigsten histologischen Differenzialdiagnosen in dieser



**Abb. 1** ▲ Mikroskopischer Befund eines lokalisierten tenosynovialen Riesenzelltumors (L-TSRZT) des rechten Fußes einer Frau (geb. 1994). **a** Histologischer Schnitt unter HE-Färbung. Darstellung von multinukleären Riesenzellen sowie mononukleären synovialen Histiocyten-ähnlichen Zellen. **b** Darstellung stabförmiger intrazytoplasmatischer Hämosiderinablagerungen mittels Berliner-Blau-Reaktion (vereinzelt granuliert). **c** In CD68-Antikörper-Immunfärbung zeigen multinukleäre Riesenzellen und mononukleäre synoviale Histiocyten-ähnliche Zellen eine positive Reaktion. **d** Zentrale, für die Diagnose des TSRZT wegweisende Darstellung von mononukleären synovialen Histiocyten-ähnlichen Zellen mittels Clusterfärbung. Originalvergrößerung Mikrofotografien: 250fach (Bilder aus der Quelle des Autors)

Gruppe stellen unter anderem das Lipom sowie das Hämangiom dar.

### Datenerhebung

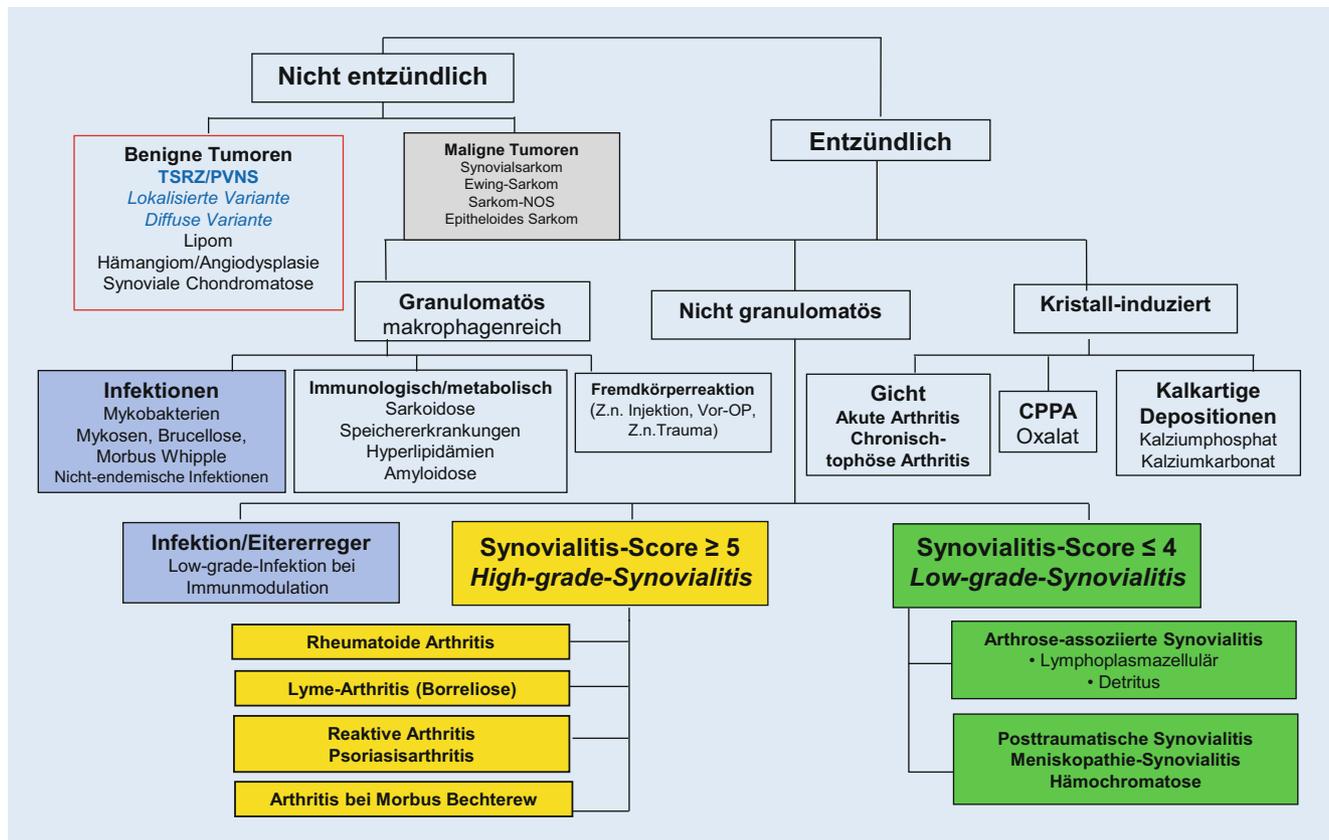
Die Datenerhebung erfolgte retrospektiv aus dem Datensatz des histopathologischen Arthritisregisters der DGORh. Der extrahierte Datensatz enthielt Fälle aus dem Zeitraum vom 01.01.2018 bis 28.12.2020. Die Einschlusskriterien bezogen sich auf den ICD-10-Code (M12.2), die lokalisierte Variante des TSRZT, beide Geschlechter sowie alle Altersklassen. Die Verarbeitung der Daten erfolgte vollständig anonymisiert unter Zugriff auf eine verschlüsselte Tabelle. Ein Rückschluss auf die hinter

den Fällen befindlichen Patient\*innen war nicht möglich.

### Datenauswertung

Die Primärlokalisierung wurde deskriptiv über Häufigkeiten (absolut, relativ) ermittelt. Die Berechnung der Prävalenz erfolgte anhand der im Datensatz hinterlegten lokalisierten Fälle des TSRZT im Vergleich zu der Gesamtanzahl der im Arthritisregister befindlichen Fälle multipliziert mit 100. Für die Sensitivität wurde für die Diagnoseübereinstimmung bezüglich des TSRZT, die klinisch-rheumaorthopädische Diagnose mit dem diagnostischen Goldstandard der Histopathologie abgeglichen

(Konkordanz und Diskordanz). Es wurde von einer korrekt gestellten klinischen Diagnose ausgegangen, wenn die klinische Diagnose *TSRZT* gestellt wurde und entsprechend mit der histopathologischen Diagnose übereinstimmte. Von einer richtigen Diagnose wurde auch ausgegangen, wenn es sich um eine Verdachtsdiagnose handelte. Die Auswertung erfolgte mit IBM SPSS Statistics (Version 27, MacOS, IBM Corp., Armonk, NY, USA), die Sensitivität wurde mit MedCalc (Version 20.0.11, Windows, 64-bit, MedCalc Software Ltd., Ostend, Belgien) berechnet.



**Abb. 2** ▲ Systematik des Gelenkpathologie-Algorithmus nach Krenn et al. [11, 12] mit Darstellung entzündlicher und nicht-entzündlicher Gelenkerkrankungen und deren häufigsten Differenzialdiagnosen. Die Diagnostik erfolgt anhand einer Biopsie oder eines Resektats der Synovialis. Der tenosynoviale Riesenzelltumor ist unter *benigne Tumoren* gelistet (*roter Rahmen*). Die Entität kann weiter in eine lokalisierte und eine diffuse Variante unterteilt werden (*blaue Schrift*). *PVNS* Pigmentierte villonoduläre Synovialitis, *Sarkom NOS* Sarkom – not otherwise specified, *CPPA* Kalziumpyrophosphat-Dihydrat (adaptiert durch den Autor)

## Ergebnisse

### Deskriptive Daten

Der finale Datensatz umfasste  $N = 45$  Patient\*innen. Davon waren  $n = 26$  Patient\*innen weiblich (57,8%) und  $n = 19$  männlich (42,2%). Der Altersdurchschnitt lag bei 47,2 Jahren ( $SD = 18,3$ ,  $Min = 11$ ,  $Max = 78$ ,  $Mdn = 51,0$ ). Die weiblichen Patient\*innen waren im Durchschnitt 48,4 Jahre ( $SD = 18,4$ ,  $Min = 17$ ,  $Max = 78$ ). Das Alter der männlichen Patient\*innen lag im Mittel bei 45,7 Jahren ( $SD = 18,7$ ,  $Min = 11$ ,  $Max = 77$ ).

### Prävalenzanalyse

Insgesamt 45 Fälle des L-TSRZT waren im Arthritisregister gelistet. In der Summe beinhaltete das Register 7595 Fälle. Daraus ergab sich eine Prävalenz von 0,6%,

95% CI [0,4%, 0,8%], oder 5,9 Fälle pro 1000 für den L-TSRZT am Anteil der diagnostizierten gelenkpathologischen Fälle innerhalb des Datensatzes.

### Primärlokalisierung

Die Lokalisation Finger war mit 22 Fällen (48,9%) am häufigsten betroffen. Am zweithäufigsten war der L-TSRZT am Knie lokalisiert,  $n = 14$  (31,1%). Am seltensten trat der Tumor an der Hand (4,4%) auf (Tab. 1). In einem Fall (2,2%) war ein multipler Befall festzustellen. Betroffen war jeweils an der rechten als auch an der linken Seite der Hand ein Finger.

### Sensitivitätsanalyse

Von den  $N = 45$  histopathologisch bestätigten Diagnosen des L-TSRZT (100%) wurde der Tumor in  $n = 14$  Fällen (31,1%)

von der Klinik richtig-positiv diagnostiziert (Tab. 2). Daraus ergab sich eine Sensitivität von 31,1%, 95% CI [18,2%, 46,7%]. Für die klinische Diagnose, bezogen auf die weibliche Kohorte, ergab sich eine Sensitivität von 23,1%, 95% CI [9,0%, 43,7%]. Die Sensitivität der klinischen Diagnose für die männliche Kohorte lag bei 42,1%, 95% CI [20,3%, 66,5%].

Der L-TSRZT wurde 22-mal histopathologisch an der Lokalisation Finger nachgewiesen, von der klinischen Diagnostik wurde der Tumor an dieser Lokalisation einmal korrekt (4,5%) erkannt (Tab. 3).

### Diskussion

Ziel der Studie war es, den L-TSRZT aus Sicht der Histopathologie auf Grundlage des histopathologischen Arthritisregisters der DGORh mit Fällen aus dem gesamten Bundesgebiet zu beleuchten. Aufgrund

Lokalisation im Körper	Geschlecht Patient*innen				Gesamt	
	Frau		Mann		Häufigkeit	%
	Häufigkeit	%	Häufigkeit	%		
Finger	14	53,8	8	42,1	22	48,9
Hand	1	3,8	1	5,3	2	4,4
Fuß	3	11,5	1	5,3	4	8,9
OSG	1	3,8	2	10,5	3	6,7
Knie	7	26,9	7	36,8	14	31,1
Gesamt	26	100,0	19	100,0	–	–

N = 45  
OSG oberes Sprunggelenk

Klinische Diagnose korrekt	Lokalisation des tenosynovialen Riesenzelltumors im Körper					
	Finger (%)	Hand (%)	Fuß (%)	OSG (%)	Knie (%)	Gesamt (%)
Ja	1 (4,5)	0 (0,0)	3 (75,0)	2 (66,7)	8 (57,1)	14 (31,1)
Nein	21 (95,5)	2 (100,0)	1 (25,0)	1 (33,3)	6 (42,9)	31 (68,9)
Gesamt (100%)	22	2	4	3	14	45

N = 45  
OSG oberes Sprunggelenk

dieses Netzwerks zählt der ausgewertete Datensatz zu einem der größten im deutschsprachigen Raum.

Die ermittelte Prävalenz bestätigt die Seltenheit des L-TSRZT unter den Arthropathien [13]. Ein Vergleich zu epidemiologischen Studien und der Häufigkeit im Vergleich mit der Allgemeinbevölkerung kann nicht getroffen werden, da in der vorliegenden Studie nur die Prävalenz im Verhältnis zu weiteren Arthropathien betrachtet wurde. Internationale Studien gehen von einer Prävalenz von ca. 0,44 pro 1000 Einwohner\*innen aus [6].

Die Primärlokalisation Finger (48,9% der Fälle) und die zweithäufigste Lokalisation Knie (31,1%) decken sich mit bestehenden Studien [6, 16]. Damit steht der L-TSRZT hinter dem Ganglion als zweithäufigster benigner Tumor der Hand [15].

Die niedrige Sensitivität von 31,1% aufseiten der Klinik kann an der unspezifischen Symptomatik des Tumors und der Vielzahl an klinisch-rheumaorthopädischen Differenzialdiagnosen liegen, welche die Diagnostik erschweren können [3, 7]. Insgesamt wurden 31 aus 45 Diagnosen von der klinischen Seite nicht korrekt erkannt (ca. 69,0% falsch negative Diagnosen). Darunter wurde am zweithäufigsten die Diagnose Ganglion gestellt, in

50,0% der Fälle an der Lokalisation Hand/Finger. Dies könnte daran liegen, dass das Ganglion weit öfter auftritt und die häufigste gutartige Neoplasie der Hand ist [15]. Insgesamt war die klinische Diagnose an der Hand- und Fingerregion in 23 von 24 Fällen (95,8%) nicht richtig gestellt worden, obwohl der Finger die häufigste Lokalisation des L-TSRZT darstellt [14, 16]. Die Ergebnisse unterstreichen, dass die histopathologische Untersuchung im Sinne einer Biopsie einen wertvollen Beitrag zur Diagnosesicherung leisten kann.

Zusätzlich konnte ein multifokaler Befall mehrerer Finger nachgewiesen werden, der nach dem Wissen der Autoren in der Literatur nur einmal beschrieben wurde [9]. Die Ätiologie des L-TSRZT ist immer noch Gegenstand intensiver Forschung. Aktuell wird angenommen, dass der Tumor sowohl inflammatorische als auch neoplastische Merkmale teilt [17]. Aufgrund des multiplen Befallsmusters und einer anamnestisch rezidivierend traumatischen Belastung der Hand bringen Kerfant et al. [9] in ihrem Fallbericht auch die Möglichkeit einer mikrotraumatischen Genese auf. Vor dem Hintergrund einer Beteiligung mehrerer Gelenke oder Sehnscheiden könnte dies einen weiteren Erklärungsansatz für die Ätiologie des L-TSRZT darstellen.

Diagnose	Häufigkeit	%
Tenosynovialer Riesenzelltumor (TSRZT)	14	31,1
Ganglion	13	28,9
Knochenzyste	1	2,2
Synovialchondrom	1	2,2
Neurinom	1	2,2
Gichttophus	1	2,2
Arthrose	1	2,2
Chordom	1	2,2
Prothesenlockerung	1	2,2
Tumor <sup>a</sup>	9	20,0
Sonstige	2	4,4

N = 45. Von der klinischen Seite angegebene Diagnosen. Histopathologisch handelte es sich bei allen Fällen um einen TSRZT  
<sup>a</sup>Tumor, ohne weitere Bezeichnung

## Limitationen

Die Auswertung erfolgte retrospektiv und kann dadurch die Reliabilität einschränken. Eine prospektive Studie stellt jedoch aufgrund der Seltenheit der Erkrankung in der Größenordnung der vorliegenden Stichprobe eine enorm ressourcenintensive Herausforderung dar. Weiterhin ist das Arthritisregister ein selektiver Datensatz (möglicher Selection-Bias). Dies ist einem *histopathologischen Arthritisregister* inhärent und stellt kein Hindernis dar, solange der Interpretationsrahmen auf Ebene des Registers bleibt.

## Ausblick

Die bearbeitete Fragestellung sollte sich auf die diffuse Variante ausweiten. Diese ist zwar wesentlich seltener, aber aufgrund des aggressiveren Verlaufs klinisch besonders relevant. Neben der angegebenen Sensitivität sollte auch die Spezifität betrachtet werden. Ein vollständiges Bild der klinisch-diagnostischen Testgüte (Zuverlässigkeit) ermöglicht es, Diagnostiktools zu überarbeiten, um den Weichteiltumor sicherer erkennen zu können. Angedacht ist eine retrospektive Datenerhebung zu den operativen Vorgangsweisen, um die klinische Therapie und Diagnostik zu optimieren.

## Fazit für die Praxis

- Der lokalisierte tenosynoviale Riesenzelltumor ist ein seltener proliferativer, fast ausschließlich benigner Weichteiltumor der Synovialis.
- Primär befällt der Tumor die Finger und ist die zweithäufigste gutartige Neoplasie der Hand.
- Die klinisch diagnostische Sensitivität von 31,1% liegt an der unspezifischen Symptomatik des Tumors, der Seltenheit und der Vielzahl an rheumatologisch-radiologischen Differenzialdiagnosen.
- Das Wissen um die typische Lokalisation und die wichtigsten Differenzialdiagnosen können dazu beitragen, eine gezielte Diagnose zu stellen.
- Bei inkonklusiver Klinik bringt eine histopathologische Untersuchung im Sinne einer Probenbiopsie eine sichere Diagnose (Goldstandard) und wertet somit die rheumatopathologische Diagnostik auf.

## Korrespondenzadresse

**Prof. Dr. med. V. Krenn**  
MVZ für Histologie, Zoologie und Molekulare Diagnostik Trier GmbH  
Max-Planck-Str. 5, 54296 Trier, Deutschland  
krenn@patho-trier.de

## Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** M. Liebisch, N. El Hamrayi, M. Dufour, F. Nöllner und V. Krenn geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren. Für die Erstellung des histopathologischen Arthritisregisters der DGORh liegt ein von der Landesärztekammer Rheinland-Pfalz ausgestellt positives Ethikvotum vor (Antragsnummer: 2019–14353). Für die Durchführung der Masterarbeit wurde von der Sigmund Freud PrivatUniversität Wien, Fakultät für Medizin, von der zuständigen Ethikkommission ein positives Votum ausgestellt (Antragsnummer: 363–2021).

## Literatur

- Boland JM, Folpe AL, Hornick JL, Grogg KL (2009) Clusterin is expressed in normal synoviocytes and in tenosynovial giant cell tumors of localized and diffuse types: diagnostic and histogenetic implications. *Am J Surg Pathol* 33:1225–1229. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e3181a6d86f>
- Chen X, Cho D-B, Yang P-C (2010) Double staining immunohistochemistry. *North Am J Med Sci* 2:241–245. <https://doi.org/10.4297/najms.2010.2241>
- Crim J, Dyroff SL, Stensby JD et al (2021) Limited usefulness of classic MR findings in the diagnosis of tenosynovial giant cell tumor. *Skelet Radiol* 50:1585–1591. <https://doi.org/10.1007/s00256-020-03694-4>
- DGORh (2018) Die Deutsche Gesellschaft für Orthopädische Rheumatologie DGORh gründet zum 1. Aug. 2018 ein histopathologisches Arthritisregister. [https://www.dgorh.de/fileadmin/user\\_upload/DGORh/Dokumente/Histopathologisches\\_Arthritisregister\\_202205.pdf](https://www.dgorh.de/fileadmin/user_upload/DGORh/Dokumente/Histopathologisches_Arthritisregister_202205.pdf). Zugegriffen: 22. Juni 2022
- DGRh (2021) Arbeitskreis Rheumapathologie. Dtsch Ges Rheumatol. <https://dgrh.de/Start/DGRh/Die-Gesellschaft/Arbeitskreise/Arbeitskreis-Rheumapathologie.html>. Zugegriffen: 22. Juni 2022
- Ehrenstein V, Andersen SL, Qazi I et al (2017) Tenosynovial giant cell tumor: incidence, prevalence, patient characteristics, and recurrence. A registry-based cohort study in Denmark. *J Rheumatol* 44:1476–1483. <https://doi.org/10.3899/jrheum.160816>
- Freyschmidt J (2016) Erkrankungen der Gelenke. In: Freyschmidt J (Hrsg) *Skeletterkrankungen Klin.-Radiol. Diagn. Differ.* Springer, Berlin, Heidelberg, S 729–890
- Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW (2020) Benign Tumors and Tumorlike Lesions of Synovial Tissue, 7. Aufl. Enzinger Weiss Soft Tissue Tumors. Elsevier, Philadelphia, S 863–884
- Kerfant N, Bardin T, Roulot E (2015) Multiple giant cell tumors of the tendon sheath: separate volar and dorsal lesions involving three digits of the same hand following repetitive trauma. *J Hand Microsurg* 7:233–235. <https://doi.org/10.1007/s12593-015-0185-3>
- Krenn V, Mohr W (2016) Tumoren. In: Amann K, Kain R, Klöppel G (Hrsg) *Pathol. Urogenitale Endokr. Organe Gelenke Skelett.* Springer, Berlin, Heidelberg, S 977–987
- Krenn V, Morawietz L, König A, Haeupl T (2006) Differential diagnosis of chronic synovitis. *Pathologe* 27:402–408. <https://doi.org/10.1007/s00292-006-0866-6>
- Krenn V, Waldstein W, Najm A et al (2018) Histopathologische Klassifikationsprinzipien rheumatischer Gelenkerkrankungen. *Orthop* 47:941–948. <https://doi.org/10.1007/s00132-018-3649-x>
- Liewen C, Krenn VT, Arens N et al (2021) Gelenktumoren: Seltene, aber wichtige Differenzialdiagnosen von malignen und benignen Tumoren sowie Pseudotumoren in der Rheumatologie. *Z Rheumatol* 80:165–175. <https://doi.org/10.1007/s00393-020-00936-7>
- Lucas DR (2012) Tenosynovial giant cell tumor: case report and review. *Arch Pathol Lab Med* 136:901–906. <https://doi.org/10.5858/arpa.2012-0165-CR>
- Lv Z, Liu J (2020) Giant cell tumor of tendon sheath at the hand: a case report and literature review. *Ann Med Surg* 58:143–146. <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2020.09.011>
- Mastboom MJL, Verspoor FGM, Verschoor AJ et al (2017) Higher incidence rates than previously known in tenosynovial giant cell tumors. *Acta Orthop* 88:688–694. <https://doi.org/10.1080/17453674.2017.1361126>
- Robert M, Farese H, Miossec P (2022) Update on tenosynovial giant cell tumor, an inflammatory arthritis with neoplastic features. *Front Immunol* 13:e820046. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.820046>
- de Saint Aubain Somerhausen N, van de Rijn M (2020) Tenosynovial giant cell tumour. In: WHO Classification of Tumours Editorial Board (Hrsg) *Soft tissue bone tumours*, 5. Aufl. International Agency for Research on Cancer, Lyon, S 133–136

## Localized tenosynovial giant cell tumor. Results from the Histopathological Arthritis Register of the German Society for Orthopedic Rheumatology

**Background:** The tenosynovial giant cell tumor (pigmented villonodular synovitis) is a proliferative, mainly benign soft tissue tumor of the tendon sheaths, bursae and joints arising from the synovia. It can be divided into circumscribed localized and destructive diffuse types. Approximately 1% of all joint diseases are due to this entity. The tumor is considered as a rarity. Mostly case studies exist. For this study the focus was set on the localized type (L-TSRZT), which accounts for 90% of the diagnoses of this tumor. Given its rarity, data are limited. Therefore, the research aim was to provide data on prevalence, primary location and sensitivity of clinical versus histopathological diagnosis in a German sample.

**Methods:** Based on the Histopathological Arthritis Register of the German Society for Orthopedic Rheumatology, the data of the L-TSRZT were retrospectively analyzed (time frame 1 January 2018–28 December 2020).

**Results:** This database contained  $N = 7595$  cases of arthropathy. A total of  $n = 45$  patients with the diagnosis L-TSRZT were identified. The prevalence of the tumor was 0.6%, 95% CI [0.4%, 0.8%], or 5.9 cases per 1000. The primary location involved the finger (48.9%). In 14 of 45 cases the diagnosis was correctly determined from the clinical side, corresponding to a sensitivity of 31.1%, 95% CI [18.2%, 46.7%].

**Conclusion:** For the first time, this paper was able to provide data on a large sample for Germany. Notably, the low sensitivity of the clinical diagnosis confirms the importance of histopathology for diagnosing L-TSRZT.

## Keywords

Pigmented villonodular synovitis · Sensitivity · Prevalence · Rheumatology · Histopathology