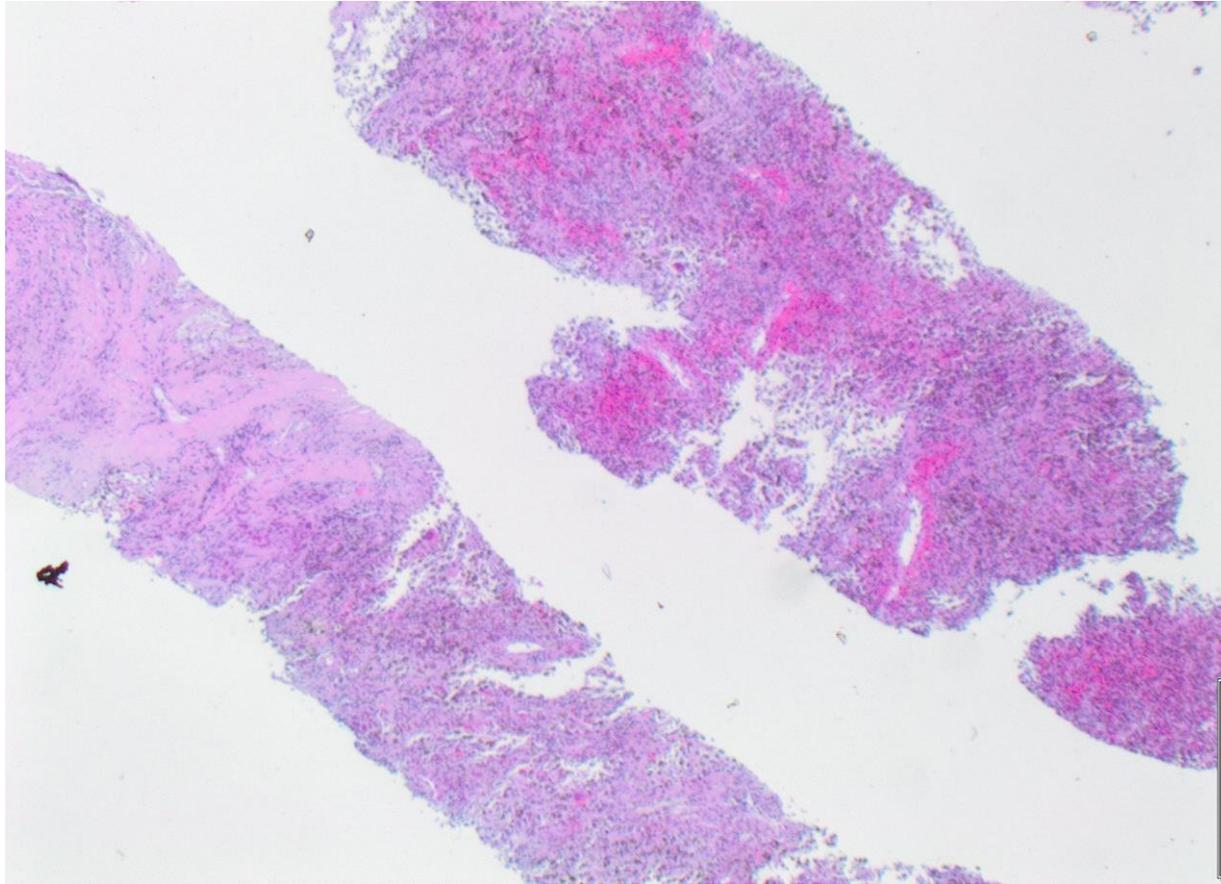
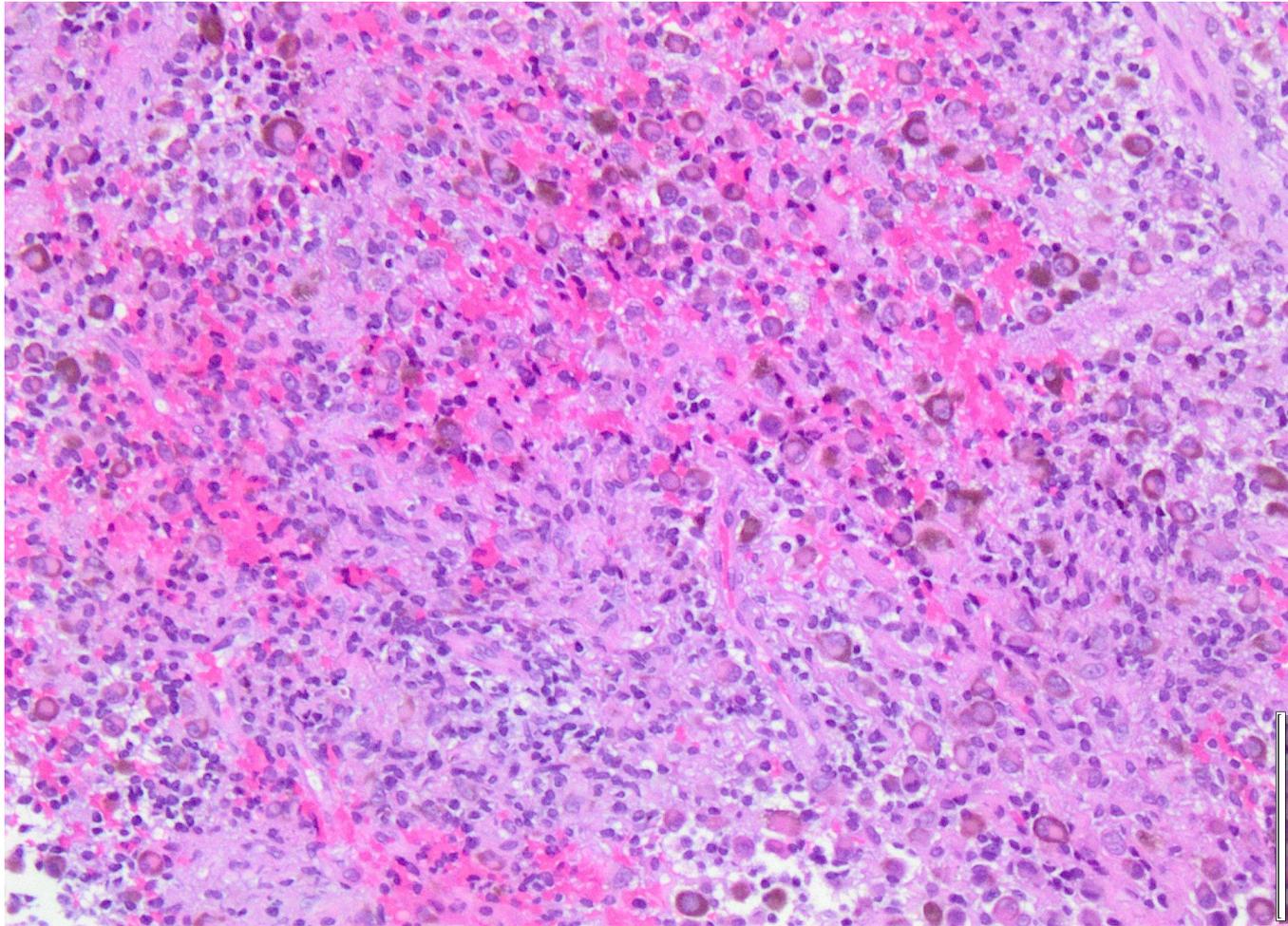
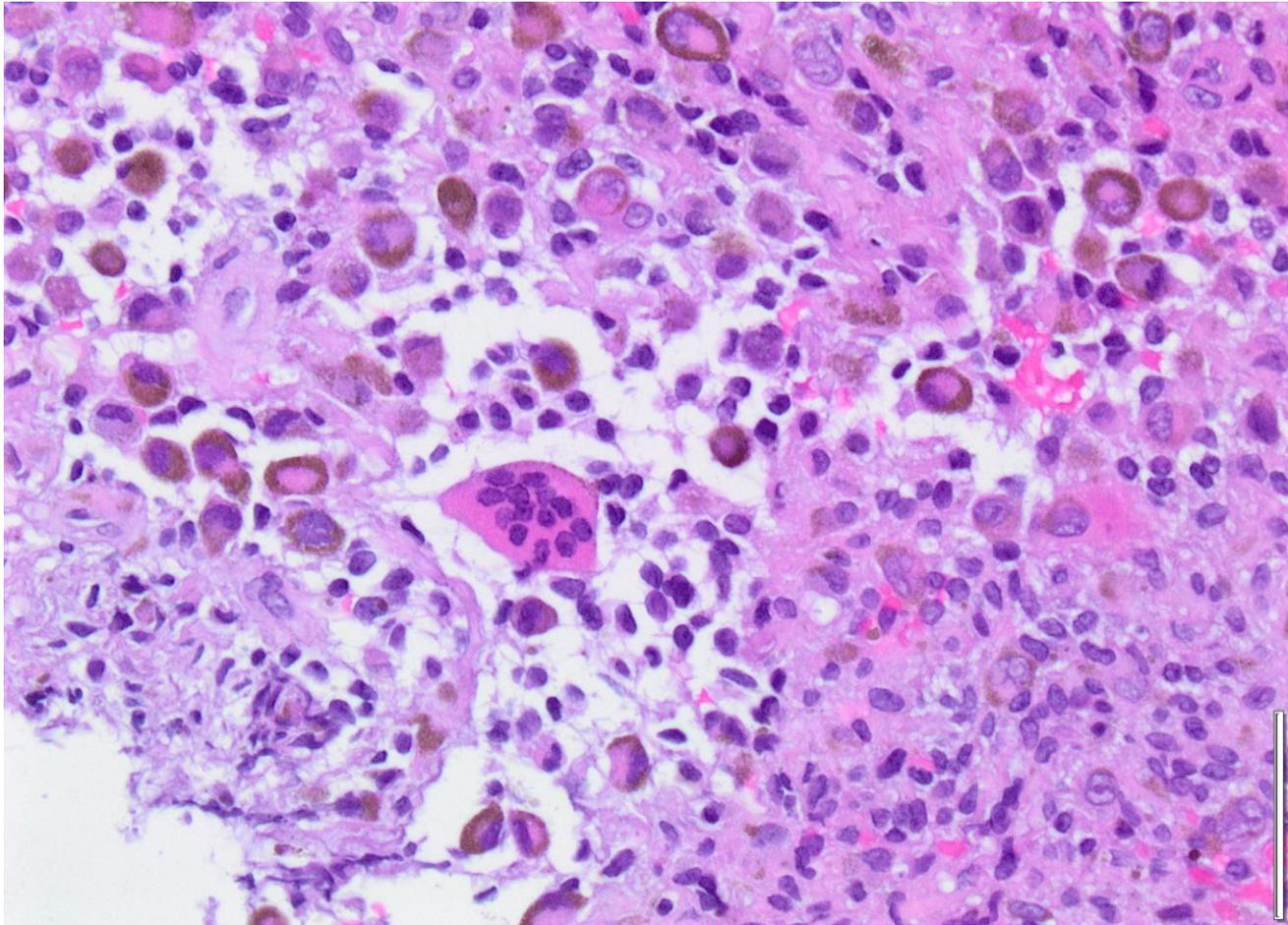


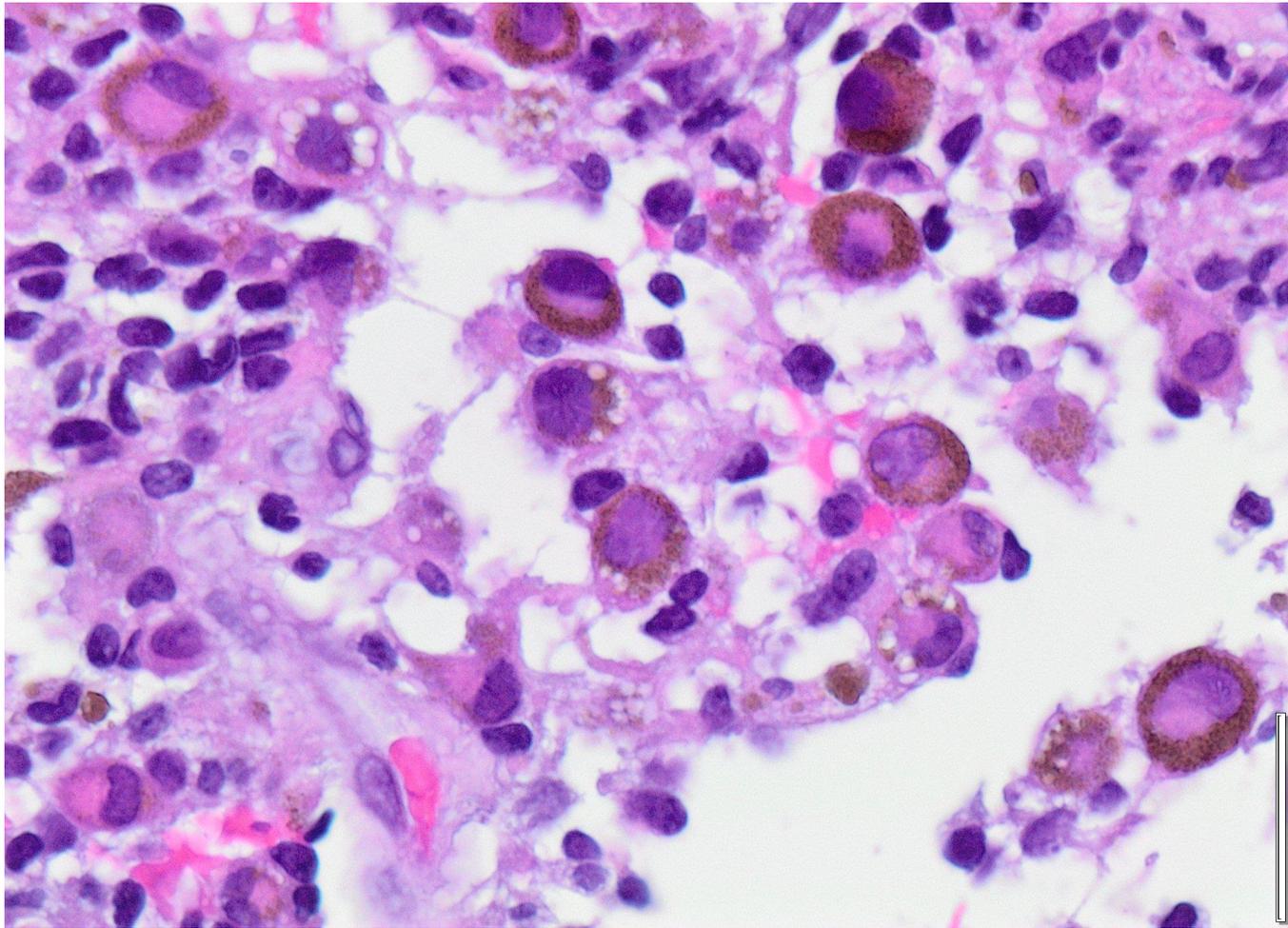
Kasuistik 19-21

34-jährige Patientin,
Tumor linke Wade
epifaszial, sehnennah

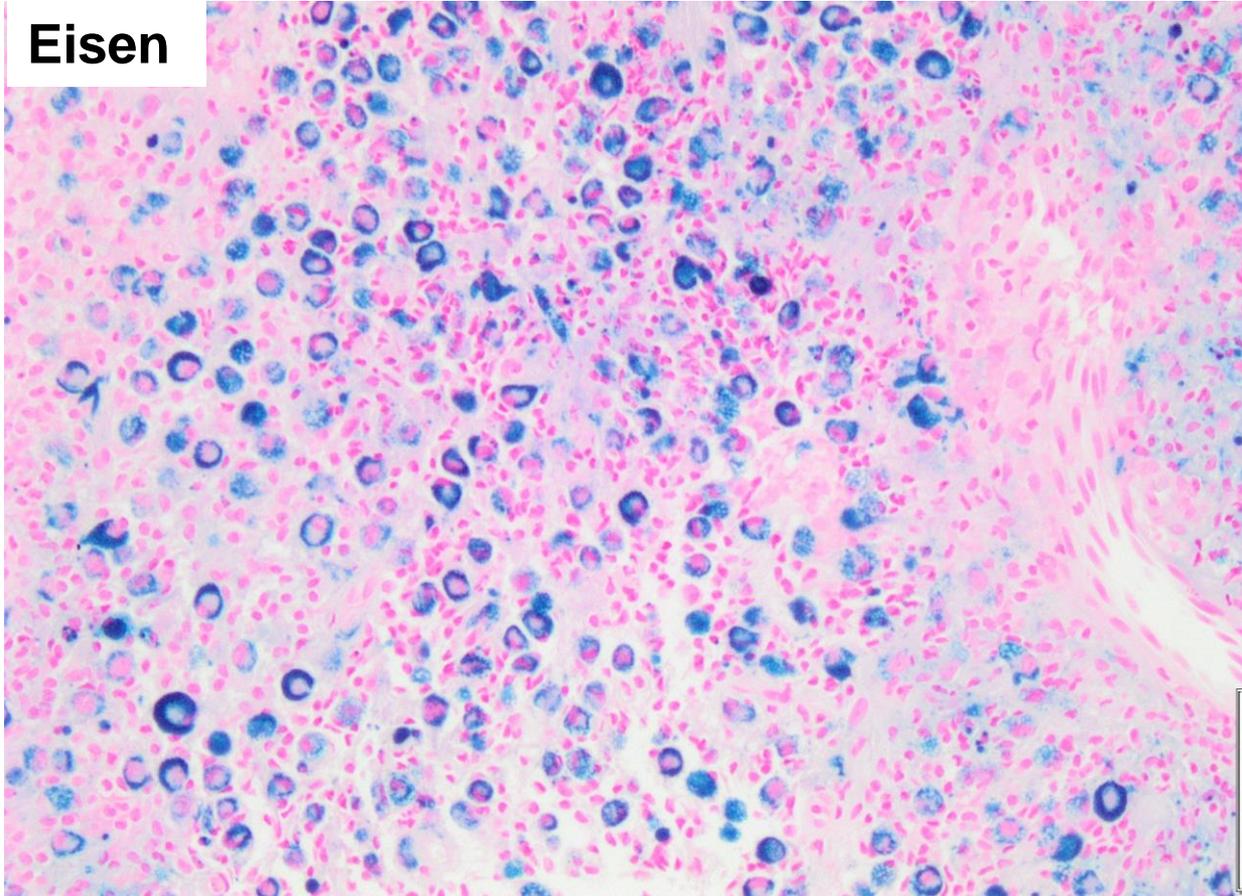




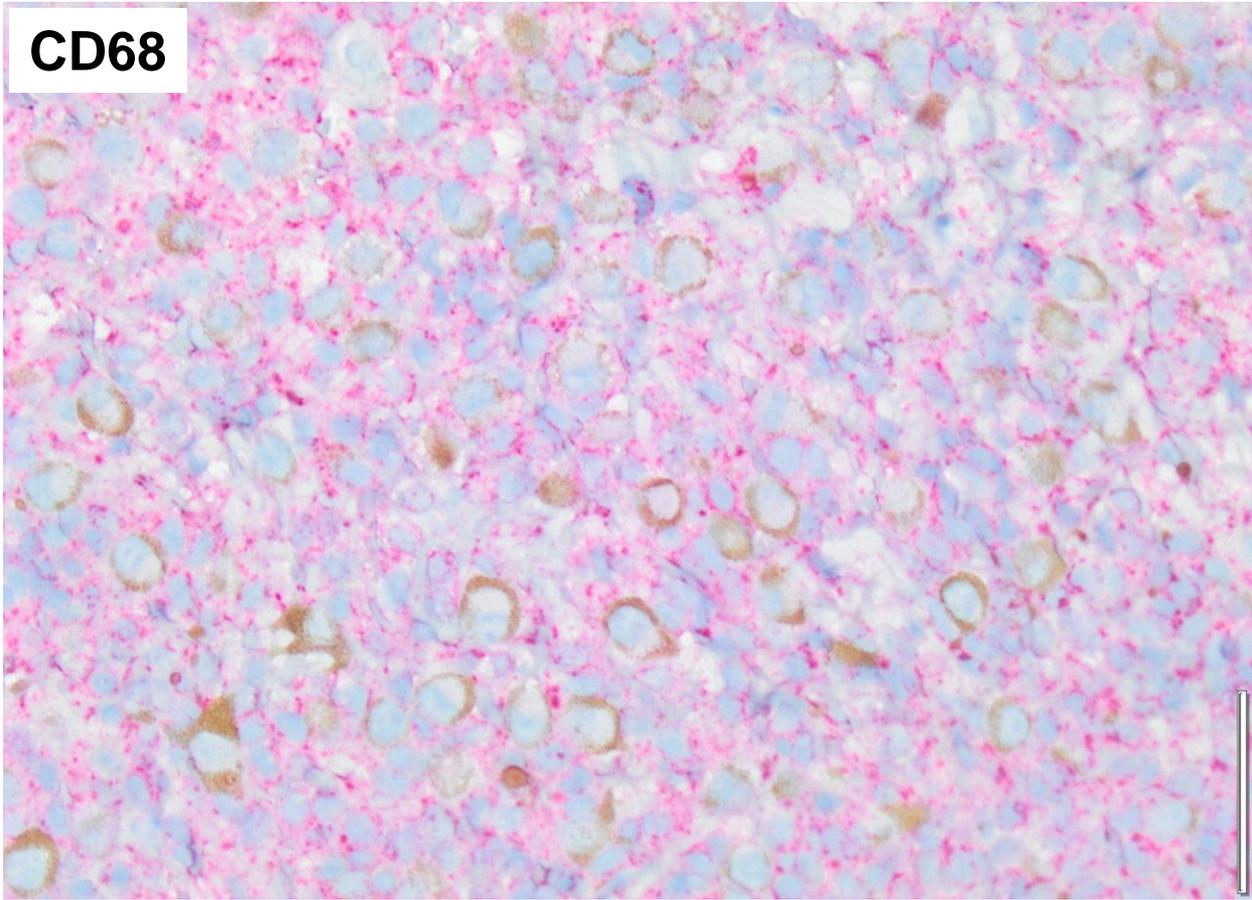




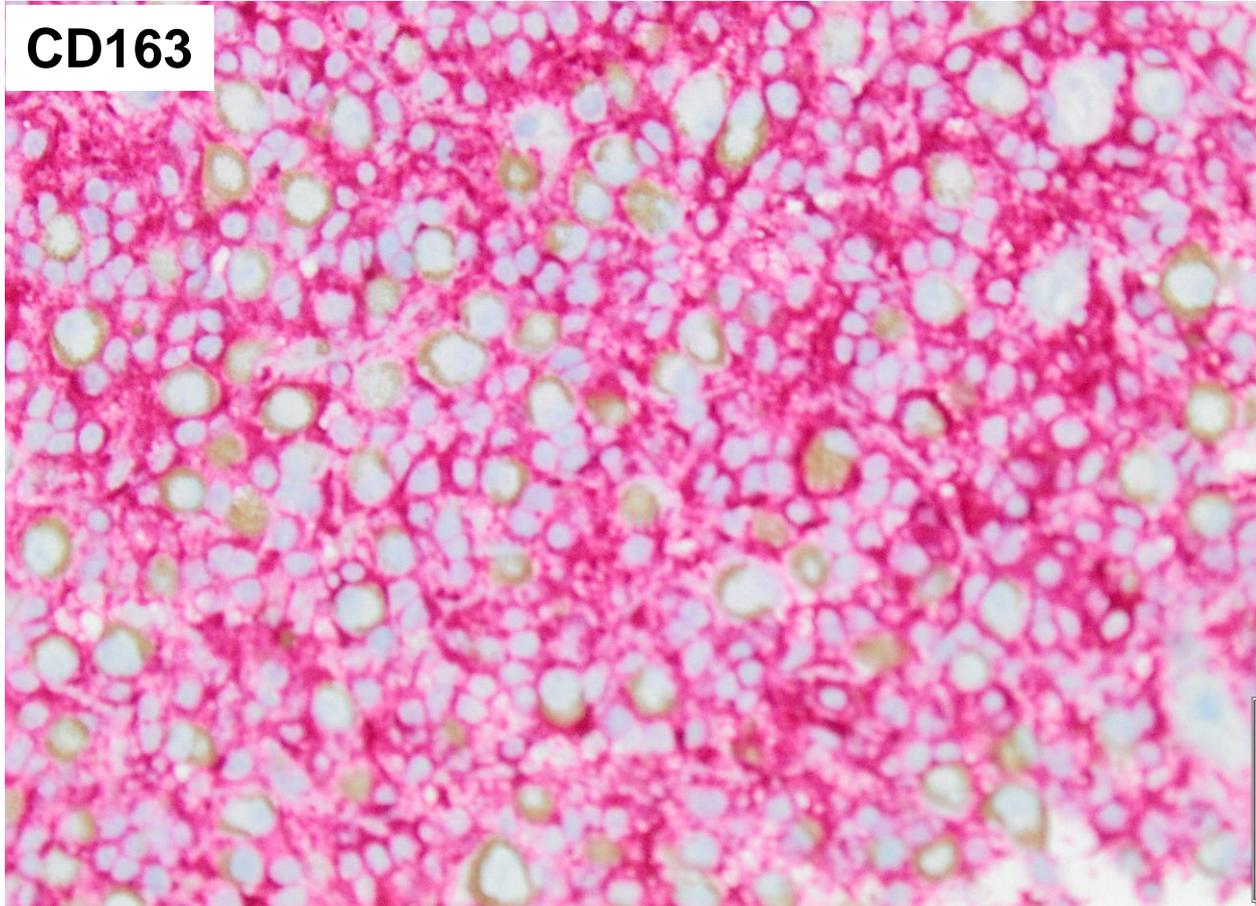
Eisen



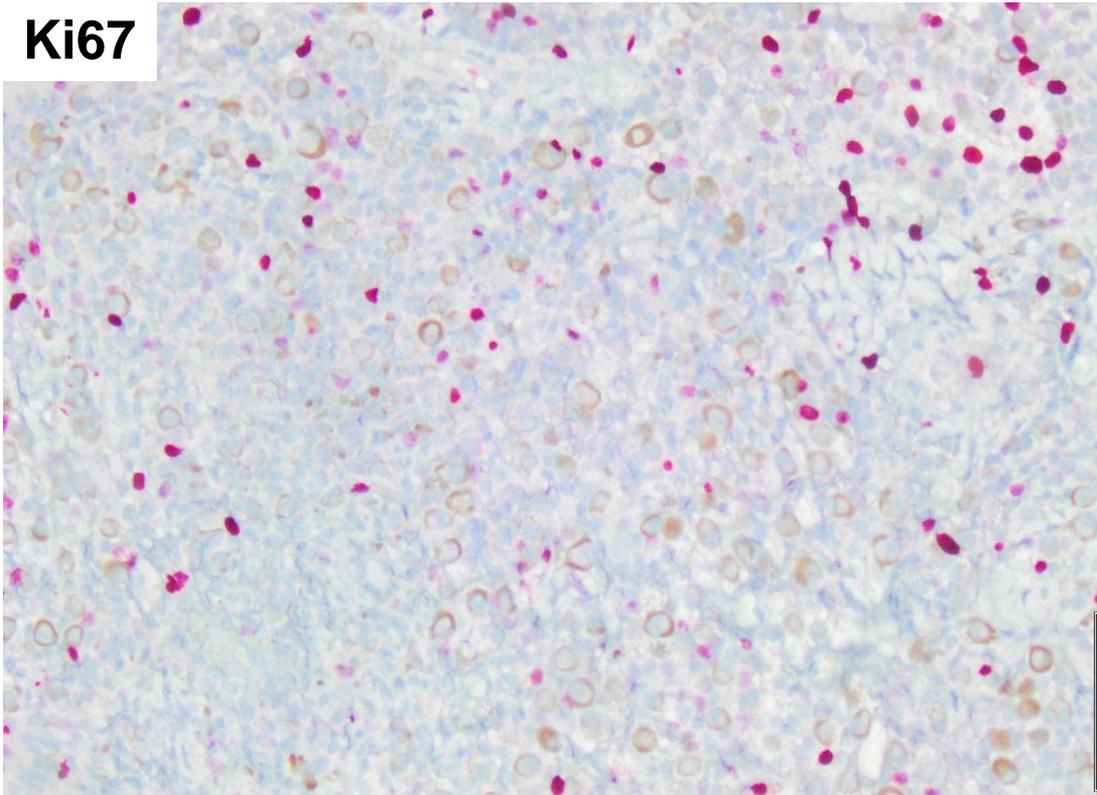
CD68



CD163



Ki67



Kasuistik 19-21

IHC positiv:

CD68, CD163

IHC negativ:

S100, SOX10, CK8/18

Kasuistik 19-21

Diagnose: Anteile eines tenosynovialen Riesenzelltumors

Der Begriff des tenosynovialen Riesenzelltumors umfasst eine Gruppe von Läsionen ausgehend zumeist von der Synovia, Bursa oder Sehnenstrukturen. Unterschieden werden dabei intra- und extraartikuläre, sowie lokalisierte und diffuse Formen. Die häufigste Variante ist die diffuse intraartikuläre Form, synonym auch als pigmentierte villonoduläre Synovialitis bezeichnet (PVNS), sie tritt meist an den großen Gelenken der unteren Extremität auf (Knie > Hüfte > Sprunggelenk). Lokalisierte, intraartikuläre Formen treten zumeist an der Hand auf. Extraartikuläre Formen sind meist an den Beinen in Gelenknähe nachweisbar. Das Wachstum kann insb. in der Rezidivsituation lokal aggressiv mit Knochendestruktion sein und daher an einen malignen Tumor denken lassen. Morphologisch ist eine bunte Komposition aus Lymphozyten, Makrophagen (xanthomatöse, siderophere) und Riesenzellen vor dem Hintergrund einer fibrösen Matrix typisch. Die histiozytäre Komponente zeigt dabei 2 Populationen: eine kleine Zellgruppe mit reniformen Kernen und eine größere Zellgruppe mit vesikulären Kernen und peripherem intrazytoplasmatischem Eisensaum. Die mitotische Aktivität kann hoch sein, auch Nekrosen, chondroide Metaplasie können auftreten. Die umschriebene Form zeigt eine relativ scharfe periphere Demarkation, die diffuse intrartikuläre Form eine zottige Oberfläche und diffuse Ausbreitung ins Stroma. Riesenzellen können bei diesen aber insb. den extrazellulären Formen nur in geringer Zahl vorhanden sein oder ganz fehlen. Sehr selten sind auch maligne Varianten möglich, die sich durch eine hohe Proliferation (mit atypischen Formen) Nekrosen, hohe Atypie auszeichnen. Molekular liegt dem Tumor eine aktivierende Translokation von CSF1 zugrunde, wobei die klonalen Zellen in der deutlichen Minderzahl sind, der Großteil der histiozytären Zellen innerhalb des Tumors ist eine reaktive Begleitpopulation, getriggert durch die hohe parakrine CSF1 Expression. Diffuse Formen können in bis zu 50% rezidivieren, sehr selten sind Metastasen in die Lunge möglich (analog der Situation zu osteoklastären Riesenzelltumoren des Knochens).

Kasuistik 19-21

Differentialdiagnose

Fibrom der Sehnenscheide	zellarmer Tumor mit hoher Matrixdichte und lockerer Spindelzellproliferation sowie sog. Crackingartefakten, keine Riesenzellen, USP6 Translokation
Xanthom	Auftreten meist multipel bei Hyperlipidämie, reine Population xanthomatöser Makrophagen, meist wenig, kein Eisen
Epitheloides Sarkom	relativ monotone Population kleinerer histiozytoider Zellen mit Verlust von INI1 und Expression von CD34 und Keratin, Nekrosen sind möglich, Riesenzellen und ausgedehnte Eisenablagerungen fehlen meist