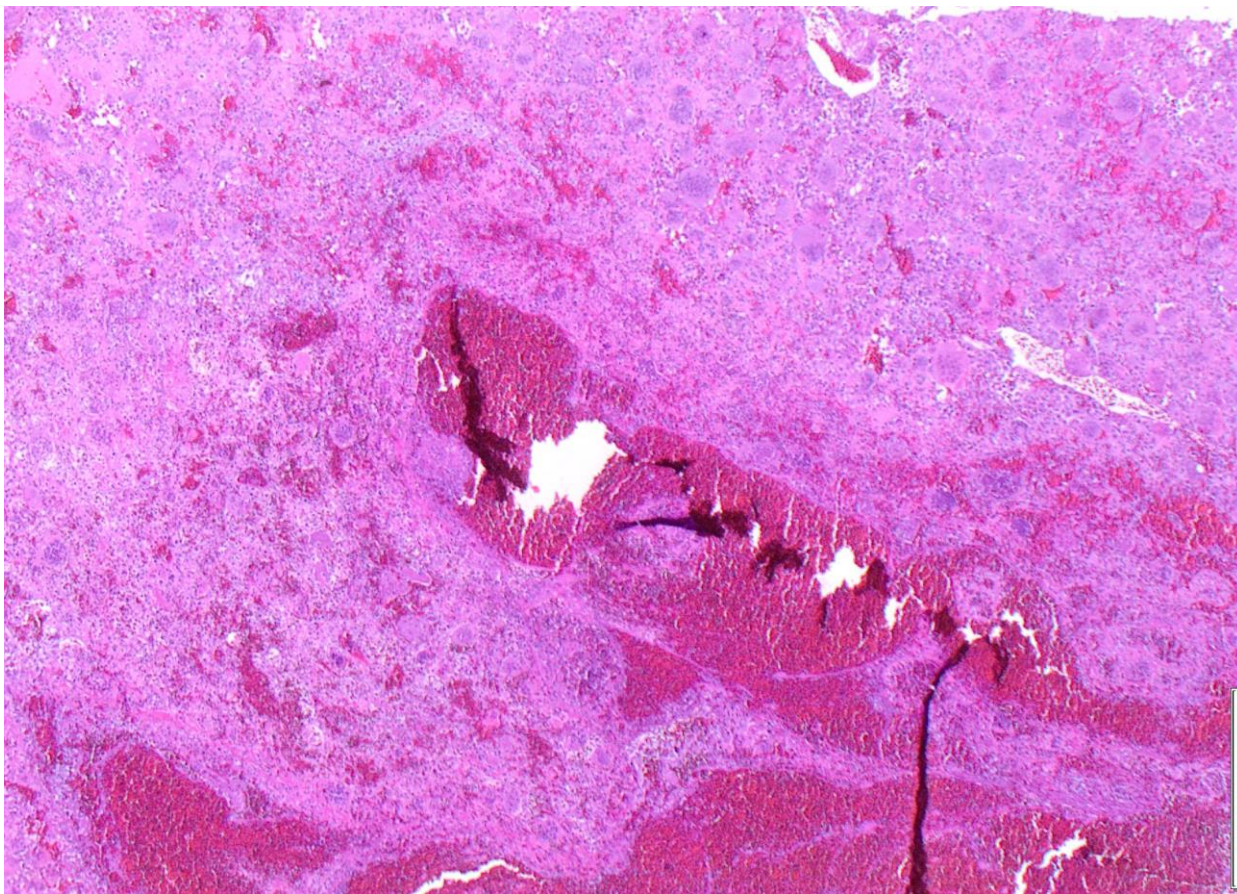


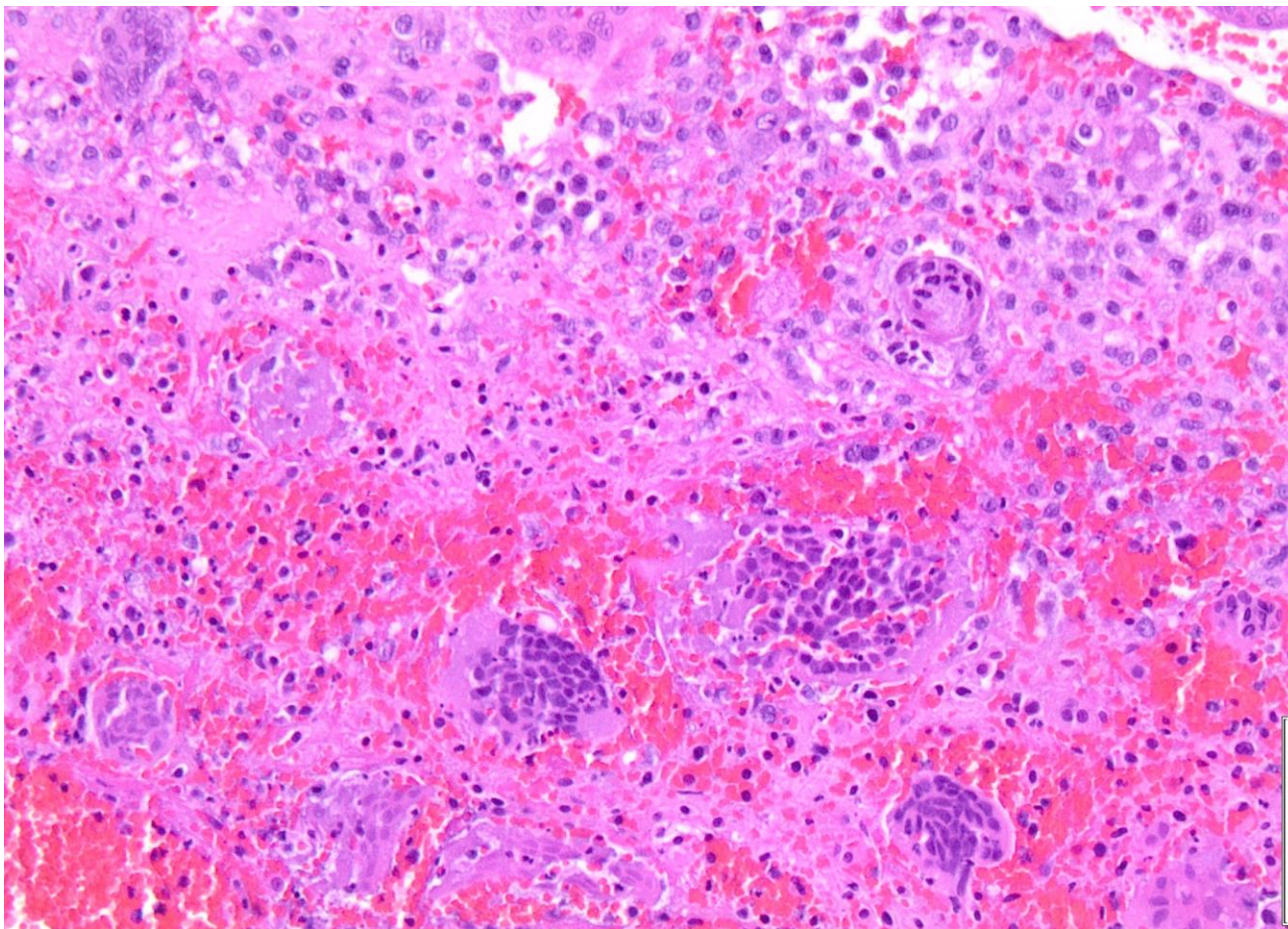
Kasuistik 24-21

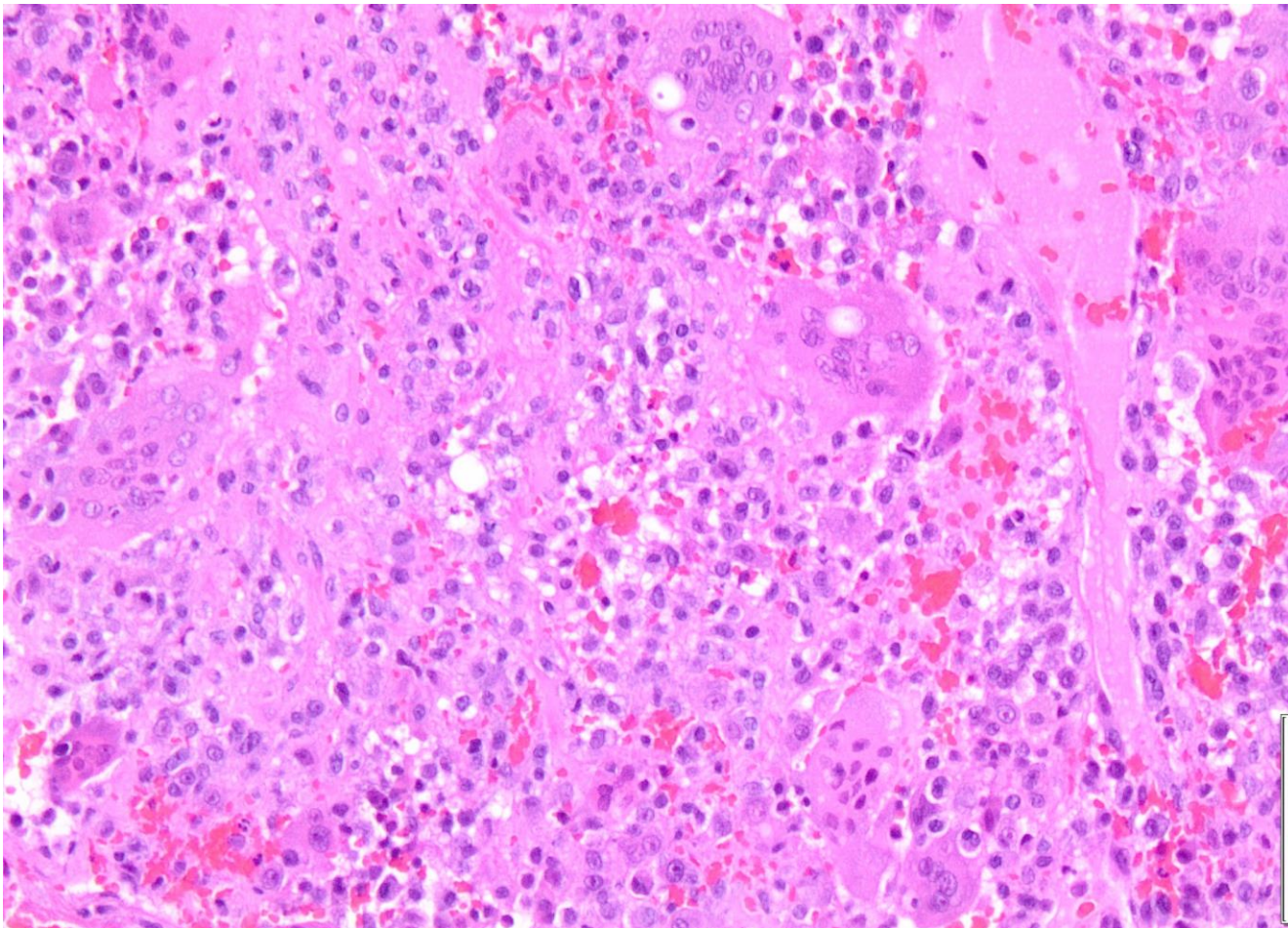
40-jährige Frau

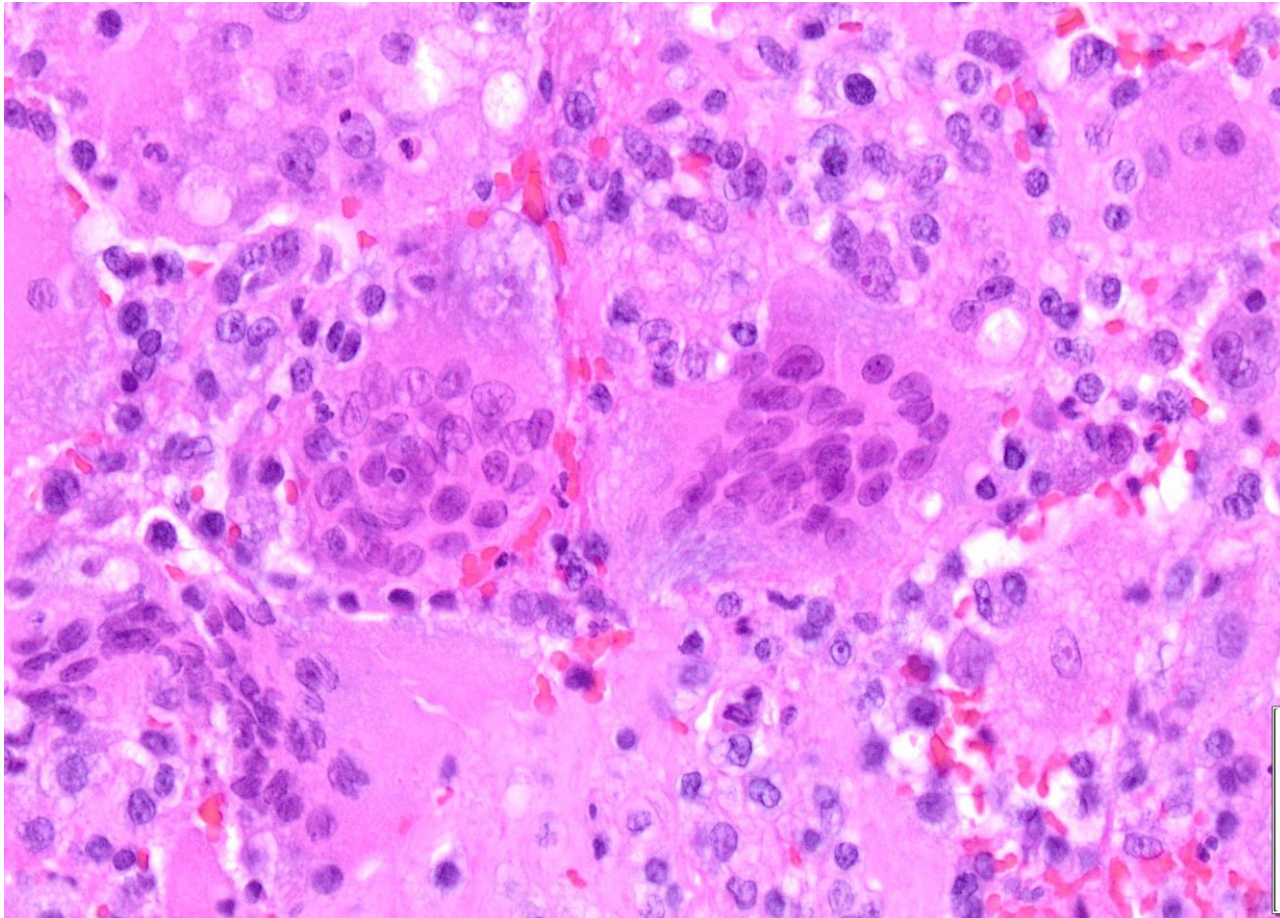
8 cm großer teils zystischer

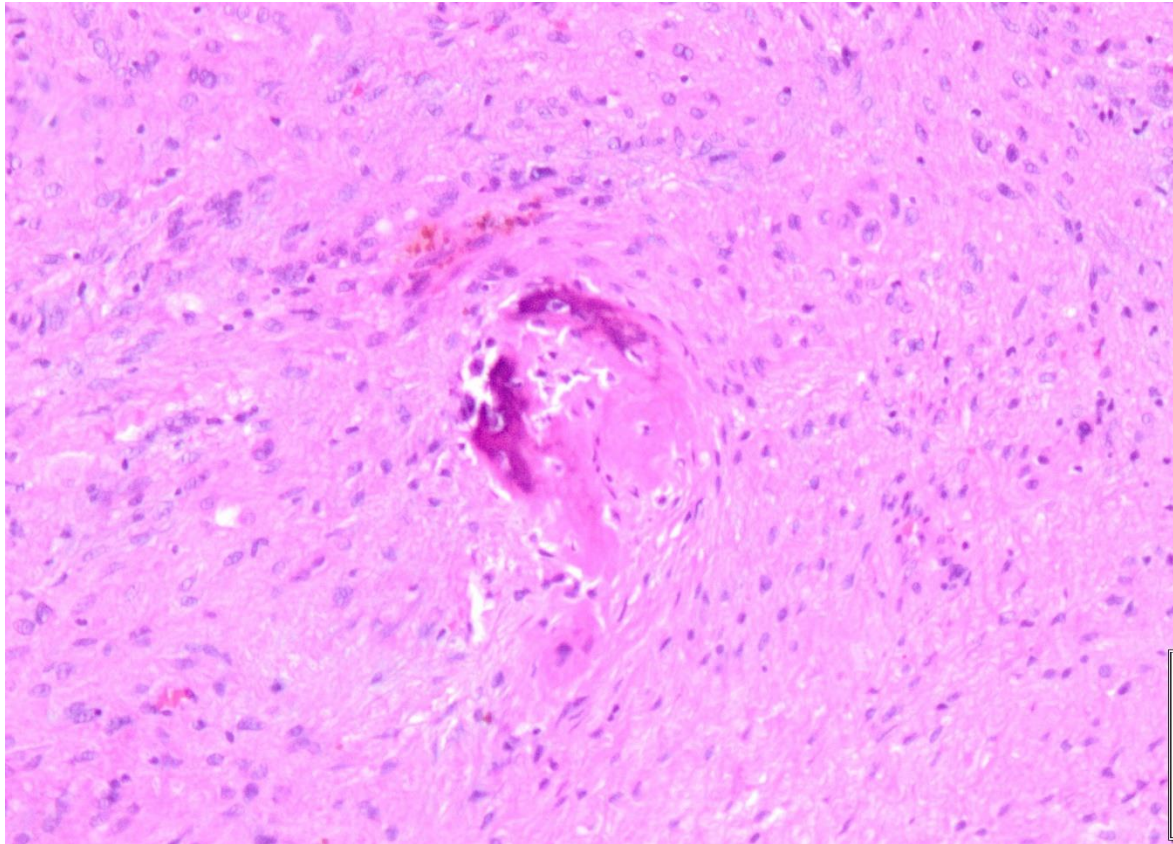
Tumor des distalen Femur

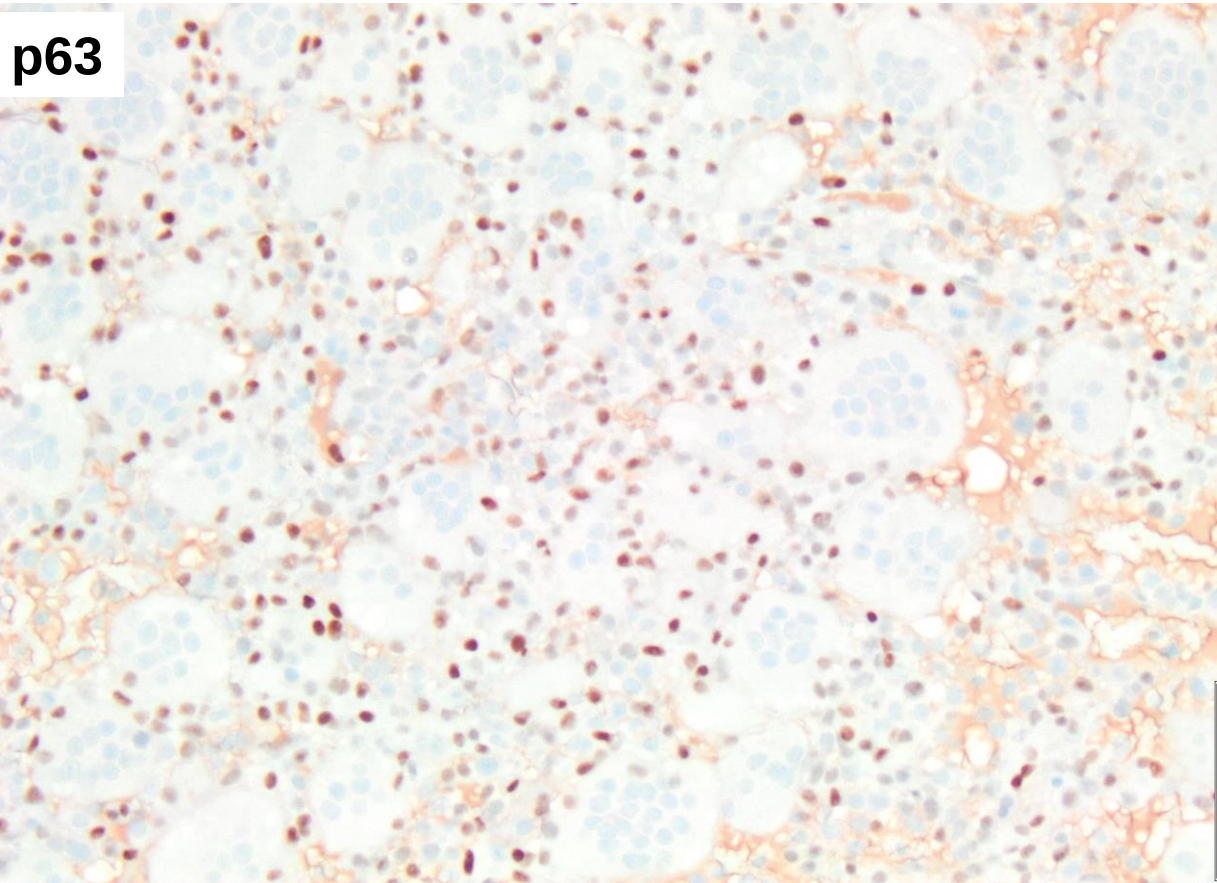




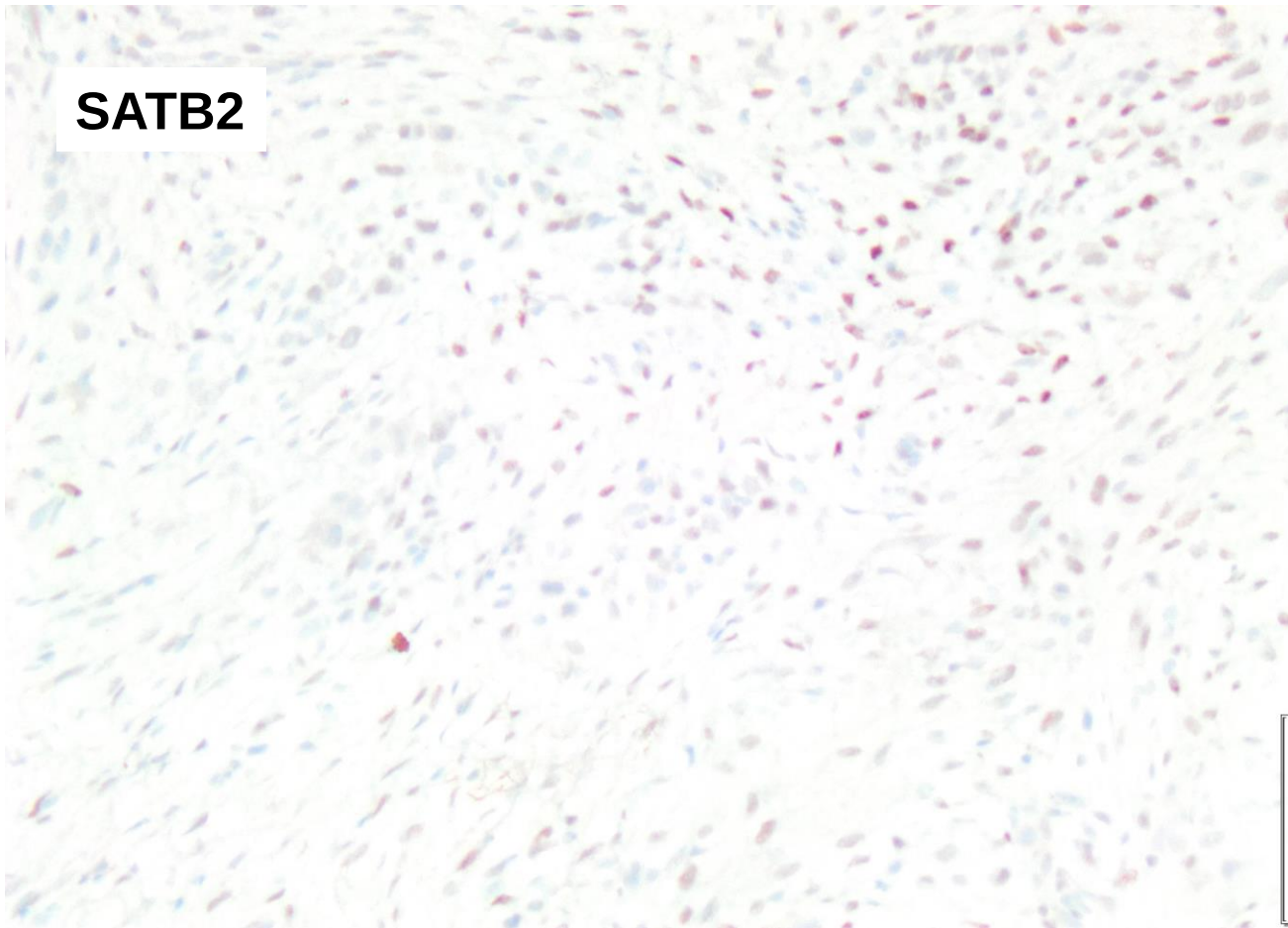




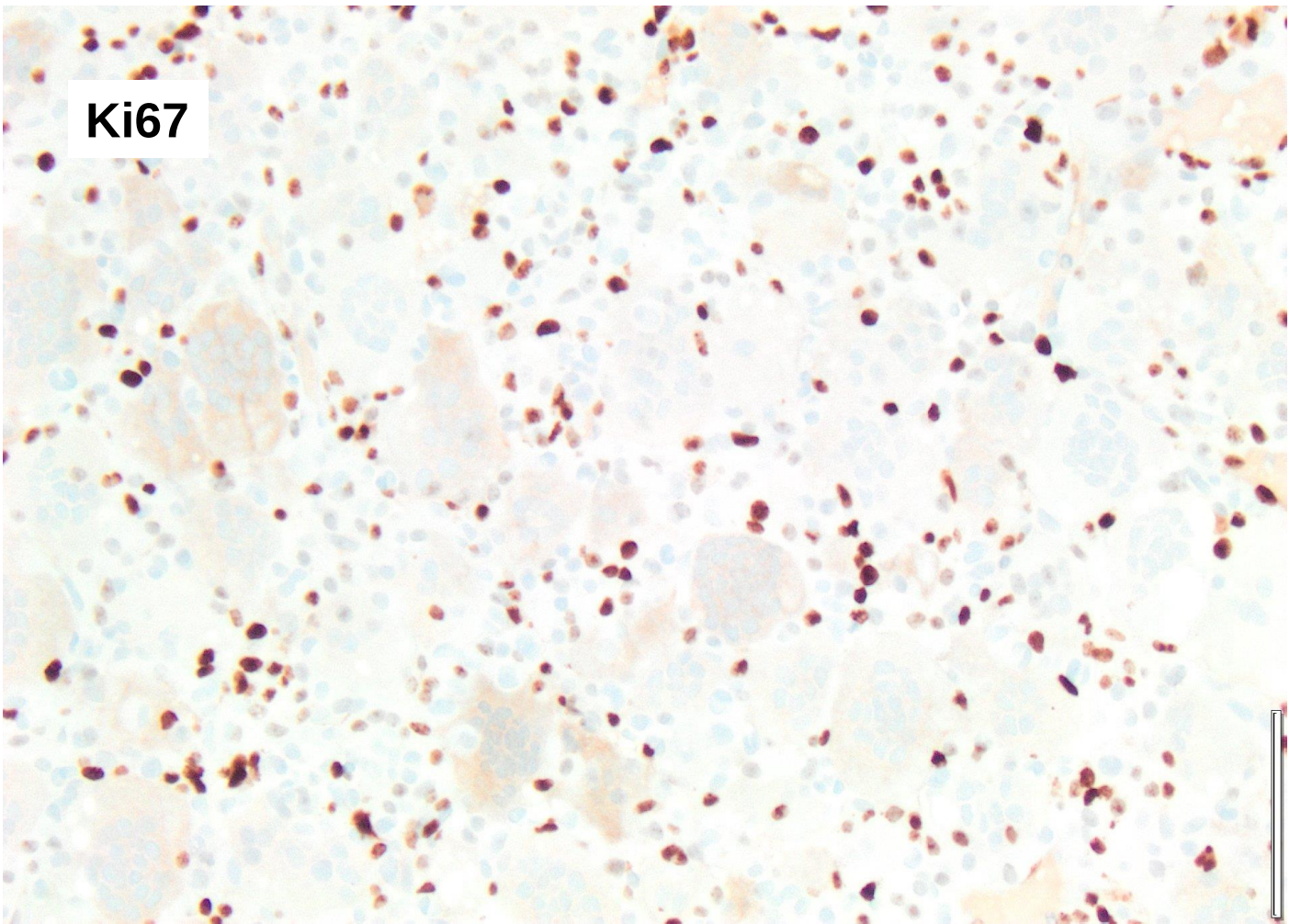




SATB2



Ki67



Kasuistik 24-21

IHC positiv:
p63, SATB2, Ki67 (20%)

IHC negativ:
S100

MolPath:
H3F3a Mutation

Kasuistik 24-21

Diagnose: Osteoklastärer Riesenzelltumor

Der RZT des Knochens ist ein lokal aggressiver, sehr selten metastasierender Knochentumor. Er tritt meist in den langen Röhrenknochen epi/metaphysär im Postadoleszentenalter auf. RZT sind zelluläre Läsionen mit einem Vorherrschen diffus verteilter Riesenzellen (teils über 50 Zellkerne) vor dem Hintergrund einer proliferationsaktiven mononukleären Population, die SATB2 aber nicht CD68 positiv ist. Sekundäre Veränderungen mit Einblutungen, Zystenbildung, reaktiver Knochenneubildung, Schaumzellaggregaten sind häufig. Auch sind Spindelzellareale sowie Kortikalisarrosionen möglich. Charakteristisch ist eine Mutation des H3F3a Gens, die in über 90% der RZT nachweisbar ist. Die Rezidivrate nach Curretage liegt bei 15-50%, die Metastasierungsrate liegt unter 5%. Bei den „Metastasen“ handelt es sich meist um langsam wachsende pulmonale Implants.

Differentialdiagnosen

AKZ	primäre AKZ des Knochens können Riesenzell-haltige Areale aufweisen, es fehlen jedoch in der Regel größere Verbände, typisch ist eine USP-TL, die H3F3a Mutation fehlt dagegen, der radiologische Befund ist meist auch hilfreich (meist exzentrisch diaphysär)
Osteosarkom	teleangiektatische OS können sehr RZ—dominant sein, dabei sind jedoch zumindest herdförmig eindeutige Atypien und atypische Mitosen nachweisbar, Cave: eine H3F3a Mutation schließt ein OS nicht aus, da sehr selten auch maligne RZT möglich sind
nicht-ossifizierendes Fibrom	auch NOF können RZ-haltig sein, dabei steht jedoch eine storiforme Spindelzellproliferation im Vordergrund, die Radiologie zeigt eine exzentrisch diaphysäre Läsion