VERSION ADAPTÉE AUX PATIENTS DE

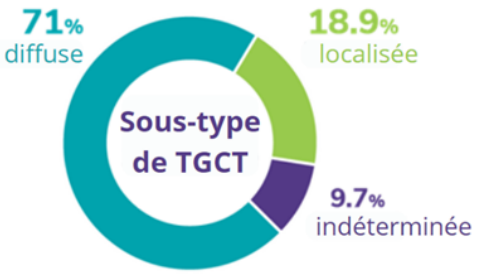
“Tumeur ténosynoviale géante localisée et diffuse : résultats concrets issus d'un registre d'observation de patients”

Sydney Stern, Patrick F. McKenzie, Nadina Hood,
Amy Hall, Arthur Koroglu, & Sara Rothschild

Résumé de l'article

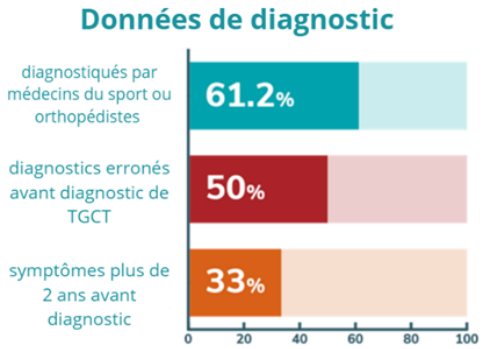
La Tumeur Ténosynoviale à Cellules Géantes (TGCT) est une maladie tumorale rare où les patients présentent de nombreux symptômes qui rendent difficile l'accomplissement de leurs activités quotidiennes et réduisent leur qualité de vie (QdV).

Il existe deux sous-types de TGCT, appelés TGCT de type localisé ou de type diffus, qui décrivent l'étendue de l'atteinte dans une seule articulation :



- La TGCT localisée, parfois appelée « nodulaire », comprend une ou plusieurs tumeurs encapsulées qui ont une limite claire de l'endroit où elles commencent et s'arrêtent (comme une bille).

- La TGCT diffuse décrit que la tumeur affecte une partie ou la totalité de l'articulation et qu'il est difficile de déterminer où elle commence et s'arrête (comme un chewing-gum étalé dans une moquette).



Cette analyse utilise les données rapportées par les patients du registre de 'TGCT Support' pour décrire leur vécu face à la TGCT, et de quelle manière les différents systèmes de santé abordent cette maladie.

Au total, 497 patients (avec un âge médian de 45 ans) de 32 pays ont été inclus :
- 71% des patients présentaient une TGCT diffuse (D-TGCT)
- 18,9% des patients présentaient une TGCT localisée (L-TGCT)
- et 9,7% des patients étaient indéterminés. Les patients se désignaient eux-mêmes comme « TGCT indéterminée » s'ils n'étaient pas sûrs du sous-type.

Plus de la moitié des patients (61,2%) ont été diagnostiqués par des chirurgiens orthopédiques ou des médecins du sport et la moitié d'entre eux ont eu des diagnostics erronés avant d'obtenir un diagnostic juste de TGCT.
Un tiers des patients ont été diagnostiqués plus de 2 ans après le début de leurs symptômes.
Près de 80% des patients ont subi une ou plusieurs interventions chirurgicales pour retirer leur TGCT et 63% de ces patients ont signalé une ou plusieurs récidives.
Parmi les patients qui signalent une récidive après une intervention chirurgicale (définie comme la réapparition des symptômes ou la présence de la tumeur après l'intervention), 59% ont présenté une nouvelle récidive après des interventions chirurgicales supplémentaires, ce qui signifie que des interventions chirurgicales répétées sont peu susceptibles de traiter la maladie.

TGCT Support © 2025

Enfin, 23 % des patients ont changé de profession ou ont pris une retraite anticipée à cause de la TGCT et cette proportion de patients est plus importante chez les patients ayant subi plus de 2 interventions chirurgicales.
Cela montre que la maladie et les traitements répétés, tels que les interventions multiples, ont un effet négatif sur les patients.

Une plus grande sensibilisation de la TGCT auprès des praticiens de santé est nécessaire pour améliorer le délai du diagnostic des patients et identifier des traitements plus efficaces afin de réduire les taux de récidive, le nombre d'interventions chirurgicales et améliorer la qualité de vie des patients.

TGCT Support © 2025

Abréviations

Abréviations	Terminologie complète
CSF1	“colony stimulating factor 1”
D-TGCT	TGCT diffuse
PdS	praticiens de santé
L-TGCT	TGCT localisée
TRL	taux de récidive localisée
SVNP	synovite villonodulaire pigmentée
TGCT	Tumeur Ténosynoviale à Cellules Géantes
USA	États-Unis
QdV	qualité de vie

TGCT Support © 2025

INTRODUCTION

La Tumeur Ténosynoviale à Cellules Géantes (TGCT), anciennement connue sous les noms de synovite villonodulaire pigmentée (SVNP) ou de tumeur à cellules géantes de la gaine tendineuse (GCT-TS), est une tumeur rare et localement agressive affectant la synovie (articulation), les bourses séreuses (coussinets adipeux servant d'amortisseurs autour de l'articulation) ou la gaine tendineuse (tissu qui couvre les tendons).
La TGCT comprend deux sous-types distincts, le type localisé et le type diffus. Les examens par IRM sont utilisés pour déterminer ce sous-type de TGCT.
Les cellules de ces sous-types se ressemblent au microscope et présentent une anomalie génétique qui entraîne une production accrue d'une protéine, "colony stimulating factor 1" (CSF1) [1–3].
Cette anomalie génétique n'est ni transmise ni héréditaire et n'affecte qu'une petite proportion des cellules tumorales (12-16%).

Malgré leurs similitudes cellulaires, le sous-type localisé, L-TGCT, également appelé « nodulaire », est généralement une tumeur à croissance lente et sphérique, tandis que le sous-type diffus, D-TGCT, est souvent localement agressif et peut affecter les tissus sains [4,5].
La L-TGCT représente la majorité des cas de TGCT, se retrouve le plus souvent dans les petites articulations, comme celles des mains ou des pieds, et est traitée avec un taux de réussite élevé par chirurgie seule.
En revanche, la D-TGCT représente une petite proportion de cas, estimée à 10 à 20% de tous les cas de TGCT, survient généralement dans les grosses articulations, comme les genoux et les hanches, et est plus susceptible de réapparaître après une intervention chirurgicale [6–9].
Aucun des deux types de TGCT n'aura d'impact sur d'autres articulations ou ne se propagera sauf autour de la même articulation où il a été initialement diagnostiqué.

La façon dont la maladie affecte chaque personne est complexe et imprévisible, avec des symptômes allant de l'absence totale de symptômes jusqu'à l'invalidité.
Le plus souvent, les patients symptomatiques atteints de TGCT font face à des douleurs, des épanchements, des amplitudes de mouvement limitées et des raideurs [10]. Ces symptômes sont fréquents dans de nombreuses autres maladies courantes, ce qui complique encore davantage le parcours vers le diagnostic.
En combinaison avec la rareté de la maladie, les retards de diagnostic sont fréquents [11,12].
Pour les patients symptomatiques, le principal traitement est l'ablation chirurgicale lorsqu'une ablation complète est possible [13,14]. La chirurgie traite la maladie pour la majorité des patients atteints de L-TGCT. Cependant, il est difficile de retirer toute la tumeur chez les patients atteints de D-TGCT et ces patients font souvent face à un retour de la maladie, appelé récidive [15,16]. L'avantage de n'éliminer qu'une partie de la tumeur reste controversé.

Des médicaments qui ciblent la production anormale de CSF1 ont été développés et sont devenus un outil important dans le traitement de la TGCT [2,17]. D'autres médicaments tels que le nilotinib (Tasigna) et l'imatinib (Glivec) sont utilisés hors AMM (autorisation de mise sur le

TGCT Support © 2025

marché), ce qui signifie qu'ils n'ont pas été mis au point à l'origine pour la TGCT mais qu'ils ont une certaine efficacité pour réduire les tumeurs et améliorer les symptômes [18,19]. Malgré ces avancées, le manque de connaissance de ces options, le manque de clarté sur la manière et le moment de les utiliser, la disponibilité restreinte à l'échelle mondiale et le manque de pratique normalisée limitent leur utilisation.

À ce jour, il existe peu de preuves issues de situations réelles [12,20,21]. La majorité des études sont de petites études, se concentrent sur les résultats et décrivent rarement le vécu du patient. Des questions subsistent quant à l'impact de la TGCT sur la qualité de vie (QdV), le parcours jusqu'au diagnostic, les praticiens impliqués dans le diagnostic et la prise en charge, le taux d'erreur de diagnostic, le délai jusqu'au diagnostic, la durée entre le diagnostic et le traitement, les récidives et les défis liés aux soins.
Bien que la littérature existante ne l'évalue pas, nous savons par expérience que les mauvais traitements sont très courants dans les pratiques quotidiennes (par exemple : ponction articulaire, injections de stéroïdes, trop de chirurgies, etc.).

Le registre de 'TGCT Support', créé en septembre 2022, contient des données d'observation internationales sur une longue période pour fournir des preuves concrètes décrivant le parcours rapporté par les patients à travers le diagnostic, le traitement et au-delà.
Le registre de 'TGCT Support' représente **le plus grand** registre médical pour la TGCT, et cette analyse représente le parcours typique vécu par les patients atteints de TGCT depuis les premiers symptômes jusqu'au diagnostic, puis au traitement ainsi que leur expérience, à travers les États-Unis et dans le monde de manière complète et significative.
Cette étude fournit une analyse initiale des parcours des patients pour identifier les différents praticiens de santé (PdS) impliqués, les résultats chirurgicaux et le fardeau de la maladie dans une large population issue de répartitions géographiques variées, indépendamment de l'établissement de prise en charge. Il s'agit de la première étude à le faire.

DESCRIPTION DE L'ENQUÊTE ET ANALYSE

Population étudiée

'TGCT Support', un programme de la fondation Life Raft Group (LRG), est une organisation internationale à but non lucratif de défense des droits des patients.

Le registre de 'TGCT Support' a débuté en 2022 et comprend un questionnaire destiné aux patients pour saisir leur vécu initial et son évolution tous les 6 mois. Le registre vise à décrire le vécu des patients associé à la maladie et à leur parcours de traitement.
Lorsque ces données ont été analysées, 497 patients, dans le monde, atteints de TGCT ont été inclus (annexe 1).

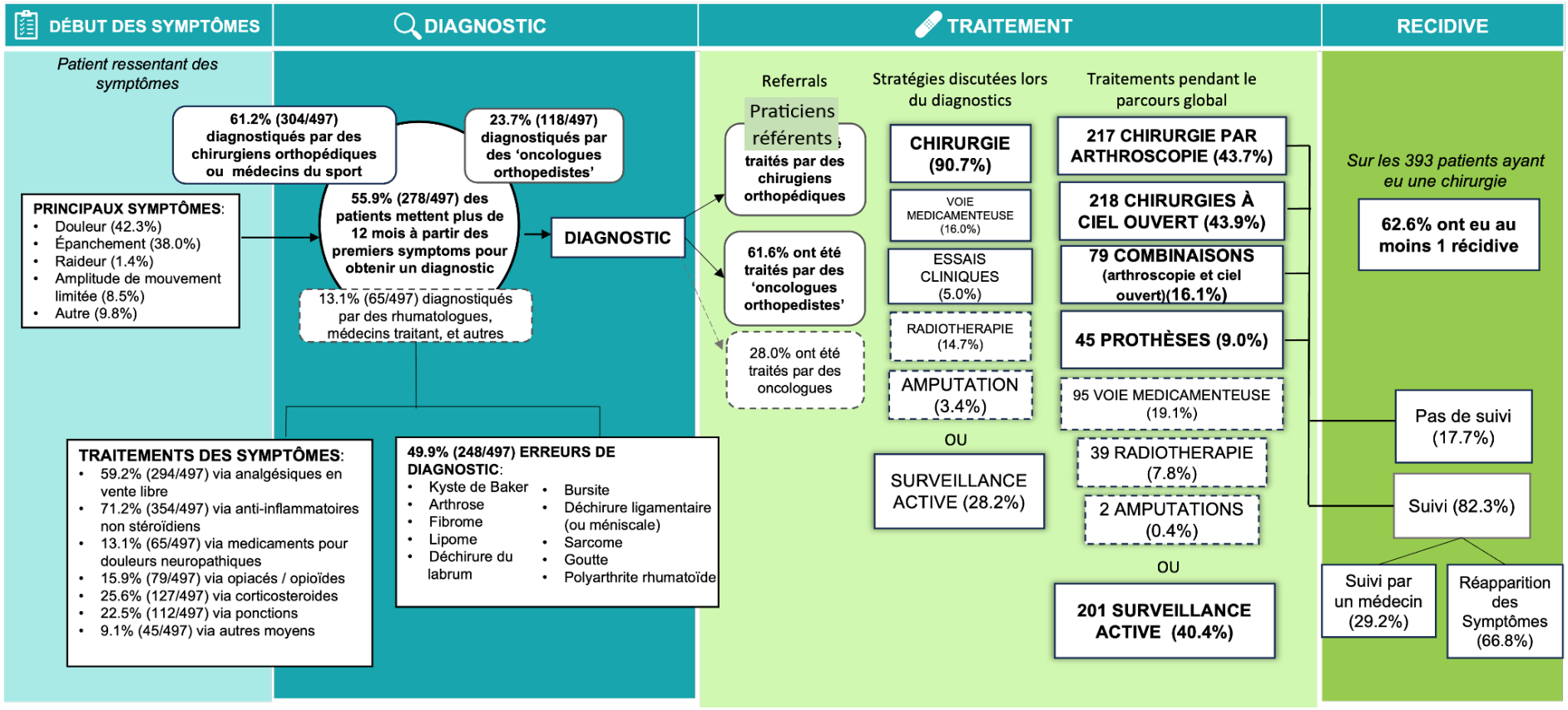
TGCT Support © 2025

Le comité d'examen institutionnel, ADVARRA (situé à Columbia, dans le Maryland, USA), a donné son approbation pour l'analyse du registre de ‘TGCT Support’, et un consentement éclairé écrit a été obtenu de chaque patient ayant participé au registre.
Pour ces analyses, nous avons inclus des patients âgés de plus de 18 ans ayant un diagnostic de TGCT. Le sous-type de maladie a été auto-déclaré comme diffus, localisé ou inconnu. Les patients n'étaient pas éligibles à cette étude s'ils avaient moins de 18 ans (ils étaient 110) ou si le participant n'avait pas fourni de consentement écrit (ils étaient 18).

La récidive a été définie comme une rechute asymptomatique (aucun symptôme, mais la maladie est revenue), ou une maladie résiduelle (une partie de la tumeur a été laissée après la chirurgie) et/ou une progression par imagerie de la maladie après la chirurgie (IRM montrant que les tumeurs ont grossi après la chirurgie).

TGCT Support © 2025

Annexe 1. Un schéma récapitulatif du parcours du patient atteint de TGCT depuis l'apparition des symptômes jusqu'au traitement et au-delà.



TGCT Support © 2025

Conception de l'enquête

Un questionnaire en ligne a été développé à l'aide de RedCap, un outil de saisie de données électroniques. Ce questionnaire comprend 168 questions pour enregistrer des informations cliniques, démographiques et des réponses à l'enquête sur la qualité de vie.
En particulier, le questionnaire a recueilli, à la fois sous forme de questions à choix multiples et de témoignages, des informations sur la démographie, le type de praticiens de santé (PdS) impliqué dans le diagnostic et le traitement, les symptômes et leur apparition, les soins de soutien, les diagnostics erronés et les retards de diagnostic, les traitements discutés lors du diagnostic initial, les traitements reçus, le taux de récidive et les solutions apportés par les patients pour la douleur, à la fonction physique et à la qualité de vie.
L'analyse actuelle inclut les réponses initiales soumises entre le 6 octobre 2022 et le 6 décembre 2023.

Analyse statistique

Toutes les statistiques descriptives ont été analysées séparément selon les sous-types de TGCT : diffus, localisé ou inconnu.

Les réponses liées aux traitements ont été séparées pour les patients aux États-Unis et les patients hors des États-Unis afin d'identifier les impacts sur les soins. En effet, le pexidartinib (Turalio) est disponible aux États-Unis et peut influencer les soins, alors qu'il n'est pas disponible dans le reste du monde. Les traitements ont été comparés entre les patients atteints de TGCT L et D et les patients américains et non américains.

RÉSULTATS

Caractéristiques de base

La description des caractéristiques démographiques de 497 patients de 32 pays et de leurs maladies est résumée ici. La majorité des patients du registre étaient des femmes (74,4%). Il convient de noter que cette majorité féminine peut être due au fait que les femmes sont plus susceptibles de rechercher un soutien social, de s'impliquer au sein de 'TGCT Support', de connaître ce projet et d'accepter d'y participer [7], plutôt qu'à une raison biologique.

L'âge médian est de 45 ans (tranche d'âge de 18 à 81 ans) au moment de leur inscription et l'âge médian au moment du diagnostic est de 38 ans (entre 7 et 74 ans au moment du diagnostic). La médiane fait référence à la valeur intermédiaire dans un ensemble de chiffres, elle est utilisée à la place de la moyenne car elle n'est pas influencée par les valeurs aberrantes. Cette tranche d'âge correspond à la littérature existante qui montre que les patients sont plutôt jeunes et âgés de 30 à 50 ans au moment du diagnostic.

56 % des patients résidaient aux États-Unis et les 44 % restants étaient originaires de pays tels que le Royaume-Uni, l'Australie, le Canada et à travers l'Europe.
65% des patients étaient employés à temps plein ou à temps partiel et 59,9% avaient un baccalauréat ou un diplôme supérieur. Ce chiffre est supérieur à la moyenne américaine, ce qui signifie que la population de patients ayant répondu à l'enquête était considérée comme

TGCT Support © 2025

plus instruite qu'une personne moyenne. Cela peut également indiquer que les participants sont plus instruits et donc plus susceptibles de participer à la recherche.

Sur les 497 patients, 71,4% ont eu un diagnostic de D-TGCT. L'articulation du genou était la localisation la plus fréquente de la maladie pour les deux groupes de patients atteints de D-TGCT et également de L-TGCT.
Les autres articulations touchées comprennent la hanche, la cheville et autres (par exemple : l'épaule, le coude, la colonne vertébrale).

Tableau 1. Données démographiques des patients

Analyse Démographique	Diffuse (n=355, 71.4%)	Localisée (n=94, 18.9%)	Inconnue (n=48, 9.7%)	Total (n=497) (n, % colonne)
Sexe, n (%)				
Masculin	99 (27.9%)	18 (19.1%)	8 (16.7%)	125 (25.2%)
Féminin	254 (71.5%)	76 (80.9%)	40 (83.3%)	370 (74.4%)
Pas de réponse	2 (0.6%)	0 (0.0%)	0 (0.0)	2 (0.4%)
Âge moyen				
[années] ±	45.3 ± 14.3	44.4 ± 13.9	42.5 ± 14.8	45.1 ± 13.7
Min, Max	(18, 81)	(18, 77)	(22, 70)	(18, 81)
Médiane	46	43	44	45
Âge moyen lors du diagnostic				
[années]±	39.3 ± 14.3	39.1 ± 12.6	38.0 ± 13.1	39.2 ± 14.0
Min, Max	(7, 74)	(10, 72)	(9, 69)	(7, 74)
Médiane	39	37	37	38
Localisation, n (%)				
États-Unis	203 (57.2%)	53 (56.4%)	24 (50.0%)	280 (56.3%)
Hors États-Unis	152 (42.8%)	41 (43.6%)	24 (50.0%)	217 (43.7%)
Race, n (%)				
Blancs	311 (87.6%)	83 (88.3%)	41 (85.4%)	435 (87.6%)
Noirs ou Afro-américains	8 (2.3%)	3 (3.2%)	0 (0.0%)	11 (2.2%)
Asiatiques	15 (4.2%)	2 (2.1%)	1 (2.1%)	18 (3.6%)
Natifs d'Hawaii / îles du pacifique	2 (0.6%)	2 (2.1%)	0 (0.0%)	4 (0.8%)
Indiens d'Amérique/natifs d'Alaska	4 (1.1%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	4 (0.8%)
Autre	13 (3.6%)	4 (4.3%)	6 (12.5%)	23 (4.6%)
Pas de réponse	2 (0.6%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (0.4%)
Ethnie, n (%)				
Hispanique ou Latine	30 (8.5%)	4 (4.3%)	8 (16.7%)	42 (8.5%)
Non Hispanique ou Latine	320 (90.1%)	89 (94.6%)	40 (83.3%)	449 (90.3%)
Pas de réponse	5 (1.4%)	1 (1.1%)	0 (0.0)	6 (1.2%)
Situation professionnelle, n (%)				
Salarié, plein temps/temps partiel	**220 (62.0%)**[a]	**70 (74.5%)**	31 (64.6%)	321 (64.6%)
Au foyer	19 (5.4%)	3 (3.2%)	3 (6.3%)	25 (5.0%)
Étudiant	26 (7.3%)	4 (4.2%)	3 (6.3%)	33 (6.6%)
Sans emploi	13 (3.7%)	3 (3.2%)	2 (4.2%)	18 (3.6%)
Retraité	41 (11.5%)	10 (10.6%)	4 (8.3%)	55 (11.1%)
Invalidité	27 (7.6%)	2 (2.1%)	3 (6.3%)	32 (6.4%)
Autre	9 (2.5%)	2 (2.1%)	2 (4.2%)	13 (2.6%)
Niveau d'éducation, n (%)				

TGCT Support © 2025

École Primaire	3 (0.8%)	1 (1.1%)	1 (2.1%)	5 (1.0%)
Collège	35 (9.8%)	9 (9.6%)	7 (14.6%)	51 (10.3%)
Lycée	79 (22.3%)	17 (18.1%)	12 (25.0%)	108 (21.8%)
Universitaire 1er cycle (License)	132 (37.2%)	27 (28.6%)	20 (41.6%)	179 (36.0%)
Universitaire 2ème cycle (Maîtrise)	85 (23.9%)	29 (30.9%)	5 (10.4%)	119 (23.9%)
Diplôme technique ou professionnel	21 (5.9%)	11 (11.7%)	3 (6.3%)	35 (7.0%)
Articulation touchée				
Genou	256 (72.2%)	57 (60.6%)	26 (54.2%)	339 (68.2%)
Hanche	35 (9.8%)	15 (16.0%)	5 (10.4%)	55 (11.1%)
Cheville	35 (9.8%)	7 (7.5%)	5 (10.4%)	47 (9.5%)
Pied	6 (1.7%)	3 (3.2%)	0 (0.0%)	9 (1.8%)
Épaule	6 (1.7%)	3 (3.2%)	1 (2.1%)	10 (2.0%)
Coude	6 (1.7%)	4 (4.3%)	1 (2.1%)	11 (2.2%)
Poignet	2 (0.6%)	1 (1.1%)	3 (6.3%)	6 (1.2%)
Doigts/orteils	3 (0.8%)	2 (2.1%)	3 (6.3%)	8 (1.6%)
Autres [b]	6 (1.7%)	2 (2.1%)	4 (8.3%	12 (2.4)

[a] dénote une importance statistique entre D-TGCT et L-TGCT déterminée par χ^2 test, $p < 0.05$

[b] “Autres” incluant l’articulation temporo-mandibulaire, les vertèbres cervicales, la colonne thoracique, ou des localisations multiples.

Parcours de diagnostic

Environ la moitié des patients ont déclaré avoir été mal diagnostiqués avant d’obtenir leur diagnostic de TGCT (248 d'entre eux). Les diagnostics erronés comprenaient les kystes de Baker ou les kystes non spécifiés, l’arthrose, la polyarthrite rhumatoïde, la goutte tophacée, le fibrome, une déchirure du labrum, la bursite, une déchirure de ménisque ou d’un ligament, un sarcome, un tissu cicatriciel ou une entorse.
Il convient de noter que les diagnostics erronés sont complexes et que, dans certains cas, un patient peut considérer comme une erreur de diagnostic les efforts des praticiens de santé pour exclure d’autres diagnostics courants. Par exemple, si un praticien soupçonne une entorse et effectue un diagnostic pour voir s’il s’agit d’une entorse, un patient peut considérer cela comme un diagnostic erroné.

Le principal symptôme qui a conduit les patients à rechercher un diagnostic était la douleur ou les épanchements. 55.9% des patients ont déclaré que le délai entre le début de leurs symptômes et le diagnostic était supérieur à un an et 32% présentaient des symptômes plus de deux ans avant le diagnostic.
En raison du fait que les symptômes ne sont pas spécifiques et qu'ils se manifestent aussi pour des maladies plus courantes, et que les praticiens peuvent ne pas être familiers avec la maladie, cela entraîne un retard important dans le diagnostic et les erreurs de diagnostic observées dans cette population [11,23].

Les chirurgiens orthopédistes sont des chirurgiens qui traitent généralement les blessures sportives et d'autres anomalies anatomiques (par exemple, les pieds bots). Les oncologues orthopédistes sont des chirurgiens spécialisés dans l'ablation chirurgicale des tumeurs. Les oncologues médicaux sont des spécialistes qui n'effectuent pas d'interventions chirurgicales, mais prescrivent des traitements. Les professionnels de santé à l’origine du diagnostic étaient

TGCT Support © 2025

en grande partie des chirurgiens orthopédiques (61,3%) et des oncologues orthopédistes (23,7%). Plus de la moitié des patients ont déclaré avoir consulté un oncologue orthopédiste à un moment donné de leur parcours, contre un quart au moment de leur diagnostic
De plus, 28,0% des patients ont déclaré avoir consulté un oncologue médical. La faible proportion de patients ayant déclaré avoir consulté un oncologue médical peut refléter le fait que les chirurgiens orthopédistes ne connaissent pas les options médicamenteuses et révèle une source d'éducation nécessaire.

Les patients gèrent souvent leurs symptômes de TGCT par la prise d'antalgiques en vente libre tels que le Tylenol/paracétamol (59,2%), des anti-inflammatoires non stéroïdiens tels que le naproxène (71,2%), des gabapentinoïdes tels que la gabapentine et la prégabaline (13,1%), des opioïdes (15,9%), des corticostéroïdes (25,6%), ou une ponction articulaire (22,5%), ou autre (9,0%).

Tableau 2. Praticiens impliqués dans le diagnostic de TGCT, durée depuis l'apparition des symptômes jusqu'au diagnostic, principal symptôme ayant conduit au diagnostic et taux d'erreur de diagnostic par sous-type de TGCT.

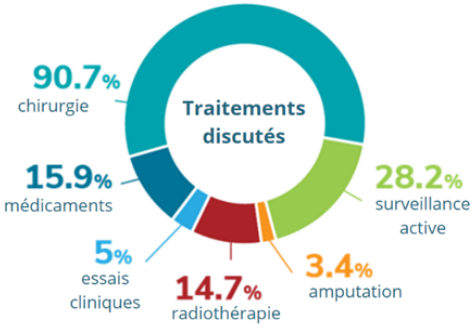
	Diffuse (n=355, 71.4%) (n, % colonne)	**Localisée (n=94, 18.9%) (n, % colonne)**	**Inconnue (n=48, 9.7%) (n, % colonne)**	**Total (n=497) (n, % colonne)**
Praticien qui a diagnostiqué le patient				
Médecin orthopédique/ou du sport	222 (62.5%)	51 (54.3%)	31 (64.5%)	304 (61.3%)
Oncologue orthopédique (USA)	83 (23.4%)	30 (31.9%)	5 (10.4%)	118 (23.7%)
Oncologue médical	8 (2.3%)	0 (0.0%)	2 (4.2%)	10 (2.0%)
Rhumatologue	10 (2.8%)	3 (3.2%)	4 (8.3%)	17 (3.4%)
Médecin traitant	12 (3.4%)	3 (3.2%)	3 (6.3%)	18 (3.6%)
Autres	20 (5.6%)	7 (7.4%)	3 (6.3%)	30 (6.0%)
Durée entre le début des symptômes et le diagnostic				
< 1 mois	12 (3.4%)	10 (10.6%)	3 (6.3%)	25 (5.0%)
1-3 mois	25 (7.0%)	11 (11.7%)	3 (6.3%)	39 (7.9%)
4-6 mois	48 (13.5%)	9 (9.6%)	5 (10.4%)	62 (12.5%)
7-11 mois	47 (13.3%)	9 (9.6%)	3 (6.3%)	59 (11.9%)
12-24 mois	86 (24.2%)	18 (19.1%)	13 (27.0%)	117 (23.5%)
25-60 mois	59 (16.6%)	13 (13.8%)	10 (20.8%)	82 (16.5%)
Plus de 5 ans	56 (15.8%)	19 (20.2%)	4 (8.3%)	79 (15.9%)
Diagnostiqué lors d'une chirurgie	17 (4.8%)	1 (1.1%)	6 (12.5%)	24 (4.8%)
Autre	5 (1.4%)	4 (4.3%)	1 (2.1%)	10 (2.0%)
Symptôme principal de diagnostic				
Douleur	141 (39.7%)	48 (51.0%)	21 (43.7%)	210 (42.3%)
Épanchement	**152 (42.8%)**[a]	**23 (24.5%)**	14 (29.2%)	189 (38.0%)
Raideur	5 (1.4%)	1 (1.1%)	1 (2.1%)	7 (1.4%)
Amplitude de mouvement limitée	29 (8.2%)	6 (6.4%)	7 (14.6%)	42 (8.5%)
Autre	28 (7.9%)	16 (17.0%)	5 (10.4%)	49 (9.8%)
Erreur de diagnostic				
Oui	182 (51.3%)	41 (43.6%)	25 (52.1%)	248 (49.9%)
Non	173 (48.7%)	53 (56.4%)	23 (47.9%)	249 (50.1%)

[a] dénote une importance statistique entre D-TGCT et L-TGCT déterminée par χ^2 test, $p < 0.05$

TGCT Support © 2025

Parcours thérapeutique

Les traitements systémiques font référence aux médicaments qu'un patient prend par voie orale ou par injection et qui pénètrent dans la circulation sanguine pour atteindre leur cible, comme la TGCT dans notre cas.



Les traitements chirurgicaux, systémiques et autres discutés par les professionnels de santé lors du diagnostic initial comprennent :

- L'ablation de la tumeur par chirurgie (90,7%)
- Les médicaments (15,9%)
- Les essais cliniques (5,0%)
- La radiothérapie (14,7%)
- L'amputation (3,4%)
- Et la surveillance active de la maladie par imagerie (28,2%).

L'évocation courante des interventions chirurgicales est cohérente avec les études antérieures qui démontrent que la chirurgie est le traitement principal, indépendamment de la technique chirurgicale mise en œuvre [11,21,25,26].
Les médicaments ont rarement été évoqués au moment du diagnostic, ce qui peut être attribué au fait que les chirurgiens orthopédiques/médecins du sport sont les principaux responsables du diagnostic. Les patients diagnostiqués par des oncologues orthopédistes ont discuté plus fréquemment des thérapies systémiques disponibles que les patients diagnostiqués par des chirurgiens orthopédistes, ce qui souligne les différences potentielles dans la connaissance des différents traitements (données non présentées).

De manière inattendue, la radiothérapie a été évoquée dans une proportion similaire à celle des médicaments malgré le manque d'efficacité de la radiothérapie pour le traitement de la TGCT. Il existe un manque de données sur l'efficacité de la radiothérapie, en particulier par rapport aux médicaments. L'utilisation de la radiothérapie a été déconseillée dans les directives du consensus mondial, de *Stacchiotti et al*, et met en évidence les différences dans la gestion de la TGCT entre les différents centres, le besoin de référents et d'une formation spécifique pour les prestataires de soins [15].

À l'exception du pexidartinib (Turalio), qui n'est approuvé qu'aux États-Unis, des tendances similaires ont été observées dans les traitements évoqués au moment du diagnostic initial indépendamment de la situation géographique, ce qui signifie qu'il n'y a pas de différence dans la manière dont les patients sont traités aux des États-Unis ou en dehors.

Entre le moment du diagnostic initial jusqu'au premier traitement, 55,1% des patients ont reçu un traitement dans les 3 mois.
À l'exclusion des patients diagnostiqués pendant une intervention chirurgicale, le délai de traitement à partir du diagnostic était similaire chez les patients atteints de D-TGCT par rapport à ceux atteints de L-TGCT.
Des tendances similaires ont été observées chez les patients américains et non américains. Cela signifie que les patients sont traités extrêmement rapidement une fois diagnostiqués et risquent donc de ne pas avoir le temps de se renseigner sur les options de traitement ou de

TGCT Support © 2025

prendre d'autres avis. De plus, la surveillance active de la maladie est une option sous-utilisée lorsqu'un patient arrive à gérer ses symptômes.

Les chirurgiens orthopédiques étaient les professionnels de santé les plus fréquemment impliqués dans le traitement, suivis des oncologues orthopédistes. 28% des patients ont déclaré avoir consulté un oncologue médical. Parmi tous les patients, le traitement le plus courant pour la TGCT était la chirurgie (79,1%), ce qui correspond au fait qu'il s'agissait également du traitement le plus souvent évoqué.
Les autres traitements courants étaient :

- Les médicaments (19,1%)
- La surveillance active à un moment donné dans le parcours du patient (40,4%) (IRM à intervalles réguliers pour surveiller la progression de la maladie, mais pas de traitement)
- La radiothérapie externe (4,6%) (utilisation d'une installation à l'extérieur du corps pour délivrer des faisceaux de rayonnement à haute énergie sur une tumeur)
- Et la radiothérapie intra articulaire (3,2%) (injection d'une substance radioactive dans l'articulation)

Aucune différence n'a été constatée entre les traitements reçus par les patients aux États-Unis et ceux en dehors.

TGCT Support © 2025

Tableau 3. Traitements discutés lors du diagnostic initial et traitements prodigués.

	Diffuse (n=355) (n, % colonne)	Localisée (n=94) (n, % colonne)	Inconnue (n=48) (n, % colonne)	Total (n=497) (n, % colonne)
Praticiens impliqués dans le suivi				
Chirurgien orthopédique / médecin du sport	264 (74.4%)	75 (79.8%)	32 (66.7%)	371 (74.7%)
Oncologue orthopédique (USA)	238 (67.0%)	53 (56.4%)	15 (31.3%)	306 (61.6%)
Oncologue médical	122 (34.4%)	6 (6.4%)	11 (22.9%)	139 (28.0%)
Rhumatologue	38 (10.7%)	8 (8.5%)	6 (12.5%)	52 (10.5%)
Kinésithérapeute	139 (39.2%)	33 (35.1%)	10 (20.8%)	182 (36.6%)
Médecin traitant	95 (26.8%)	30 (31.9%)	16 (33.3%)	141 (28.4%)
Radiologue	40 (11.3%)	7 (7.5%)	1 (2.1%)	48 (9.7%)
Autre	17 (4.8%)	2 (2.1%)	4 (8.3%)	23 (4.6%)
Traitements évoqués lors du diagnostic initial				
Chirurgie	323 (91.0%)	92 (96.8%)	36 (75.0%)	451 (90.7%)
Pexidartinib (Turalio)	**37 (10.4%)***	**4 (4.3%)**	2 (4.2%)	43 (8.7%)
Imatinib ou Nilotinib	**29 (8.2%)***	**2 (2.1%)**	5 (10.4%)	36 (7.2%)
Essais cliniques	**23 (6.5%)***	**1 (1.0%)**	1 (2.1%)	25 (5.0%)
Radiothérapie	52 (14.6%)	14 (14.9%)	7 (14.6%)	73 (14.7%)
Amputation	15 (4.2%)	2 (2.1%)	0 (0.0%)	17 (3.4%)
Surveillance active[1]	99 (27.9%)	24 (25.5%)	17 (35.4%)	140 (28.2%)
Autre	24 (6.8%)	0 (0.0%)	10 (20.8%)	34 (6.8%)
Tous les traitements reçus				
Surveillance Active[1]	153 (43.1%)	30 (31.9%)	18 (37.5%)	201 (40.4%)
Synovectomie arthroscopique	**167 (47.0%)[a]**	**32 (34.0%)**	18 (37.5%)	217 (43.7%)
Synovectomie à ciel ouvert	168 (47.3%)	42 (44.7%)	8 (16.7%)	218 (43.9%)
Synovectomie combinée arthroscopie / et à ciel ouvert	**68 (19.2%)[a]**	**9 (9.6%)**	4 (8.3%)	79 (15.9%)
Prothèse articulaire	**37 (10.4%)[a]**	**3 (3.2%)**	5 (10.4%)	45 (9.1%)
Radiothérapie externe	20 (5.6%)	2 (2.1%)	1 (2.1%)	23 (4.6%)
Radiothérapie Intra articulaire	14 (3.9%)	2 (2.1%)	0 (0.0%)	16 (3.2%)
Voie médicamenteuse	**86 (24.2%)[a]**	**3 (3.2%)**	6 (12.5%)	95 (19.1%)
Pexidartinib	51 (59.3%)	1 (33.3%)	4 (66.7%)	56 (59.0%)
Imatinib	32 (37.2%)	2 (66.7%)	3 (50.0%)	37 (39.0%)
Nilotinib	2 (2.3%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (2.1%)
Vimseltinib	18 (20.9%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	18 (19.0%)
AMB-05X	2 (2.3%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (2.1%)
Emactuzumab	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)
Cabiralizumab	1 (1.2%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)
Pimicotinib	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)
Autres produits d'essais	3 (3.5%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	3 (3.2%)
Arthrodèse de cheville	2 (0.6%)	1 (1.1%)	0 (0.0%)	3 (0.6%)
Amputation	2 (0.6%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (0.4%)
Autres	16 (4.5%)	14 (14.9%)	8 (16.7%)	38 (7.6%)

[1] La surveillance active a été définie comme une approche de mise en attente à n'importe quel moment dans le parcours du patient.

[a] dénote une importance statistique entre D-TGCT et L-TGCT déterminée par χ^2 test, $p < 0.05$

TGCT Support © 2025

Approche chirurgicale et résultats

La majorité des patients ont déclaré avoir subi une ou plusieurs interventions chirurgicales pour retirer la TGCT (79,1%) et avoir subi un ou plusieurs des traitements suivants :

- Chirurgie arthroscopique (43,7%)
- Chirurgie à ciel ouvert (43,9%)
- Approche combinée arthroscopique et à ciel ouvert (16,1%)
- Et prothèse articulaire (9,0%) (tableau 3).

Les patients atteints de D-TGCT ont déclaré avoir subi une chirurgie arthroscopique, une chirurgie combinée arthroscopique et à ciel ouvert et une prothèse articulaire beaucoup plus fréquemment que les patients atteints de L-TGCT.
Des différences dans l'approche chirurgicale par articulation ont été observées.
Les patients ont subi en moyenne 2,7 interventions chirurgicales. Plus précisément, les patients atteints de D-TGCT ont subi presque deux fois plus d'interventions chirurgicales que les patients atteints de L-TGCT.

La récidive ne peut se produire que si l'on tente de retirer la tumeur par chirurgie. Cependant, les patients sont souvent incapables de déterminer si la tumeur a été retirée avec succès, car le chirurgien peut ou non leur avoir fait part de cette information.
En raison de l'absence de protocoles standardisés de suivi et des diverses spécialités impliquées dans les soins, les patients peuvent ne pas avoir d'imagerie de suivi jusqu'à ce que les symptômes reviennent, ce qui rend difficile de faire la différence entre une IRM avec réapparition tumorale confirmée et le retour des symptômes liés à une partie de tumeur laissée lors de la chirurgie (tumeur résiduelle).
Dans cette étude, la récidive a été auto-déclarée par les patients et peut ne pas prendre en compte les patients dont les tumeurs ont été entièrement retirées.
71,6% des patients ayant une D-TGCT et ayant subi une première intervention chirurgicale ont fait part d'au moins 1 récidive et 33,8% de ceux ayant une L-TGCT et ayant subi une première intervention chirurgicale ont fait part d'au moins 1 récidive localisée.
Parmi ceux ayant déjà subi une première récidive, 58,9% des patients ont fait part d'une deuxième récidive. Cela signifie que les interventions chirurgicales répétées ont peu de chances de réussite et que la maladie peut ne pas être éliminée par des interventions chirurgicales répétées.

Il convient de noter que, bien que ces données montrent une récidive de 33,8% pour la L-TGCT, la littérature existante présente un chiffre plus proche de 10 %. Les raisons potentielles des résultats de cet article peuvent être dues au fait que les patients qui recherchent un soutien ont une maladie plus grave ou que les patients sont classés à tort comme L-TGCT alors qu'ils ont une D-TGCT.
Ce point est confirmé par une enquête menée par *Tap et al* auprès d'équipes soignantes qui a démontré que seulement 47% des praticiens spécialisés déclarent une certitude élevée ou très élevée lors de la distinction des sous-types de TGCT, ce qui représente une autre source potentielle d'erreur de classification et que les patients n'ont peut-être pas été informés du bon sous-type [27].

Dans une analyse de sous-groupe de patients ayant eu des prothèses articulaires (45 patients), les patients avaient un âge médian de 50 ans (entre 19 et 78 ans), ils avaient tous

TGCT Support © 2025

une TGCT diffuse, ont été diagnostiqués à un âge médian de 36 ans (16 à 72 ans) et ont subi en moyenne 5,1 interventions chirurgicales.
La plupart des patients ayant eu des prothèses articulaires avaient une TGCT au niveau du genou (31 patients).
67% des patients ayant eu une prothèse articulaire ont déclaré une ou plusieurs récidives et 55,6% ont signalé des récidives ultérieures.
Cela signifie que le taux de récidive des patients ayant eu une prothèse articulaire est le même que celui des patients ayant subi d'autres formes de chirurgie. Les prothèses articulaires traitent les lésions osseuses et ne traitent pas la TGCT ; par conséquent, il est faux de penser que les prothèses articulaires ont une visée curative.

Tableau 4. Antécédents chirurgicaux des patients et fardeau de la maladie suivant les chirurgies.

	Diffuse (n=355, 71.4%)	**Localisée (n=94, 18.9%)**	**Inconnue (n=48, 9.7%)**	**Total (n=497)**
Changement de profession ou retraite anticipée lié à la TGCT, n (%)				
Oui	84 (23.7%)	16 (17.0%)	15 (31.3%)	115 (23.1%)
Non	223 (62.8%)	70 (74.5%)	28 (58.3%)	321 (64.6%)
N/A	48 (13.5%)	8 (8.5%)	5 (10.4%)	61 (12.3%)
Nombre moyen de chirurgies ± SD	2.8 ± 2.7	1.8 ± 1.6	1.7 ± 1.1	2.7 ± 2.0
Médiane	3	2	1.5	2
(min, max)	(0, 13)	(0, 11)	(0, 3)	(0, 13)
TRL après chirurgie, n (%)	**n=289**	**n=68**	**n=36**	**n= 393**
Oui	207 (71.6%)	23 (33.8%)	16 (44.4%)	246 (62.6%)
1 récidive	84 (29.1%)	13 (19.1%)	4 (11.1%)	101 (25.7%)
³ 2 récidives	123 (42.6%)	10 (14.7%)	12 (33.3%)	145 (36.9%)
Non	45 (15.6%)	33 (48.6%)	12 (33.3%)	90 (22.9%)
Incertain	37 (12.8%)	12 (17.6%)	8 (22.3%)	57 (14.5%)
TRL après prothèse articulaire, n(%)	**n=37**	**n=3**	**n=5**	**n=45**
Oui	27 (73.0%)	0 (0.0%)	3 (60.0%)	30 (66.7%)
1 récidive	5 (13.5%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	5 (11.1%)
³ 2 récidives	22 (59.5%)	0 (0.0%)	3 (60.0%)	25 (55.6%)
Non	7 (18.9%)	2 (66.7%)	2 (40.0%)	11 (24.4%)
Incertain	3 (8.1%)	1 (33.3%)	0 (0.0%)	4 (8.9%)

	0 chirurgie (n=104)	**1 chirurgie (n=170)**	**2 chirurgies (N=110)**	**> 2 chirurgies (N=113)**	**Total (n=497)**
Changement de profession ou retraite anticipée lié à la TGCT, n (%)					
Oui	13 (12.5%)	35 (20.6%)	23 (20.9%)	44 (38.9%)	115 (23.1%)
Non	73 (70.2%)	119 (70.0%)	69 (62.7%)	61 (54.0%)	322 (64.8%)
N/A	18 (17.3%)	16 (9.4%)	18 (16.4%)	8 (7.1%)	60 (12.1%)

TRL : taux de récidive localisée

TGCT Support © 2025

Thérapies médicamenteuses

19% des patients ont déclaré utiliser des médicaments destinés à traiter la TGCT, tels que l'imatinib (Glivec), le pexidartinib (Turalio), le vimseltinib (Romvimza), etc.
Parmi les patients ayant déclaré avoir utilisé des médicaments, 90,5% des patients ont une D-TGCT, 3 patients ont une L-TGCT et 6 patients étaient de type incertain.
La majorité des patients sous médicaments ont pris un seul médicament (71,6%) et 24,2% des patients ont pris 2 médicaments pour traiter la TGCT. Le pexidartinib (Turalio) était le plus courant (59,0%), suivi de l'imatinib (Glivec) (39,0%).

Dans l'analyse du sous-groupe américain, 81,8% des patients sous traitement ont déclaré avoir pris du pexidartinib (Turalio), 30,3% de l'imatinib (Glivec) et 13,6% du vimseltinib (Romvimza).
Dans le sous-groupe non américain, 6,9% des patients sous traitement ont déclaré avoir reçu du pexidartinib (2 patients), 58,6% de l'imatinib (Glivec) (17 patients) et 31,0% du vimseltinib (9 patients).
Cela montre que le pexidartinib (Turalio) n'est pas disponible en dehors des États-Unis et que les 2 patients qui ont déclaré l'avoir utilisé l'ont fait dans le cadre d'essais cliniques.
Au moment de l'enquête, 64,2% des patients qui ont déclaré utiliser des médicaments ont continué de les prendre et parmi ceux qui ont arrêté de les utiliser, la moitié a arrêté en raison d'effets secondaires.

- 11,8% ont arrêté en raison d'un échec de maîtrise de la maladie
- 11,8% sont passés à un autre traitement comme la chirurgie
- 17,5% ont fait une pause à court terme et ont l'intention de reprendre les médicaments
- Et 11,8% ont arrêté pour d'autres raisons telles que le coût des médicaments, les prises en charge, ou les interactions médicamenteuses avec d'autres médicaments qu'ils utilisaient.

Alors que de nouvelles thérapies sont à l'étude, il est de la plus haute importance de diffuser des informations à jour aux professionnels de santé impliqués dans le diagnostic et le traitement de la TGCT.

Tirer parti des relations et des collaborations avec toutes les parties prenantes (par exemple, les organisations de défense des patients, l'industrie pharmaceutique, etc) peut améliorer la connaissance des traitements et la compréhension du fardeau de la maladie.

Fardeau de la maladie pour les patients atteints de TGCT

La douleur était le symptôme le plus fréquemment signalé (92%) sans différence entre les patients atteints de D- ou de L-TGCT.
Tous les patients ont indiqué au moins 1 symptôme lié à la TGCT (par exemple : douleur, épanchement, raideur, amplitude de mouvement limitée).
89% des patients atteints de D-TGCT ont connu des limitations de l'amplitude de mouvement significativement plus importantes que les patients atteints de L-TGCT (73,4%).
La majorité des patients (80%) ont signalé que la douleur interférait avec leurs activités quotidiennes et leur plaisir de vivre.
Les patients ont signalé que la douleur avait un impact sur :

- Leurs tâches ménagères (77,9%),
- Leur vie de famille (75,9%),
- Leur capacité de concentration (71,3%)
- Et leurs activités sociales (77,9%)

TGCT Support © 2025

Au cours des 7 jours précédents, les patients ont signalé un certain niveau de difficulté avec les tâches ménagères telles que passer l'aspirateur ou le jardinage (73,9%), faire une marche d'au moins 15 minutes (63,3%), faire des courses (62,0%), et monter et descendre les escaliers à un rythme normal (77,1%).

Dans l'ensemble, 23,1% des patients ont déclaré avoir changé de profession ou avoir pris une retraite prématurée en raison de la TGCT.
Les patients qui ont déclaré avoir pris leur retraite ou changé de profession en raison de la TGCT ont décrit la douleur comme la cause principale. De plus, les difficultés financières et émotionnelles dues à la TGCT ont eu un impact sur leur personnalité et leur vie sociale.
Plus les patients ont subi d'interventions chirurgicales, plus ils étaient susceptibles de changer de profession ou de prendre une retraite prématurée, ce qui signifie que des interventions chirurgicales répétées peuvent contribuer à un taux d'invalidité plus élevé.
39% des patients ayant subi plus de 2 interventions chirurgicales ont déclaré avoir changé de profession ou avoir pris une retraite prématurée en raison de la TGCT ou de ses traitements, contre 12,5% des patients sans intervention chirurgicale antérieure et 20,6% des patients ayant subi une seule intervention chirurgicale antérieure.

Si la TGCT est traitée de manière inadéquate, l'impact peut être chronique, représenté par une récidive élevée et de multiples interventions chirurgicales, affectant la qualité de vie d'un patient par ailleurs en bonne santé, sa situation financière et sa capacité à conserver son emploi [24].

Limites de l'interprétation des résultats

Bien que conçue comme un registre de patients à long terme pour saisir les changements dans le paysage des soins et la démographie des patients, cette analyse ponctuelle des données de base peut être influencée par la capacité des patients à se souvenir correctement des informations et être biaisée en faveur des expériences négatives (par exemple : les personnes ayant vécu des expériences négatives notables sont plus susceptibles de les signaler).
L'enquête a été diffusée parmi les groupes de soutien aux patients qui incluent en grande partie des patients actuellement touchés par la maladie et peut représenter des patients atteints de cas graves et récurrents.
De plus, les patients rapportent leurs propres antécédents médicaux et, par conséquent, la compréhension médicale et le souvenir de ceux-ci peuvent influencer les réponses des patients.

TGCT Support © 2025

Références

1 Cupp JS, Miller MA, Montgomery KD *et al.* Translocation and Expression of CSF1 in Pigmented Villonodular Synovitis, Tenosynovial Giant Cell Tumor, Rheumatoid Arthritis and Other Reactive Synovitides. *American Journal of Surgical Pathology* 31(6), 970–976 (2007).

2 Brahmi M, Alberti L, Tirode F *et al.* Complete response to CSF1R inhibitor in a translocation variant of teno-synovial giant cell tumor without genomic alteration of the CSF1 gene. *Annals of Oncology* 29(6), 1488–1489 (2018).

3 Ho J, Peters T, Dickson BC *et al.* Detection of *CSF1* rearrangements deleting the 3' UTR in tenosynovial giant cell tumors. *Genes Chromosomes & Cancer* 59(2), 96–105 (2020).

4 Mastboom MJL, Verspoor FGM, Hanff DF *et al.* Severity classification of Tenosynovial Giant Cell Tumours on MR imaging. *Surgical Oncology* 27(3), 544–550 (2018).

5 Mastboom MJL, Hoek DM, Bovée JVMG, Van De Sande MAJ, Szuhai K. Does *CSF 1* overexpression or rearrangement influence biological behaviour in tenosynovial giant cell tumours of the knee? *Histopathology* 74(2), 332–340 (2019).

6 Ehrenstein V, Andersen SL, Qazi I *et al.* Tenosynovial Giant Cell Tumor: Incidence, Prevalence, Patient Characteristics, and Recurrence. A Registry-based Cohort Study in Denmark. *J Rheumatol* 44(10), 1476–1483 (2017).

7 Mastboom MJL, Verspoor FGM, Verschoor AJ *et al.* Higher incidence rates than previously known in tenosynovial giant cell tumors: A nationwide study in The Netherlands. *Acta Orthopaedica* 88(6), 688–694 (2017).

8 Colman MW, Ye J, Weiss KR, Goodman MA, McGough RL. Does Combined Open and Arthroscopic Synovectomy for Diffuse PVNS of the Knee Improve Recurrence Rates? *Clinical Orthopaedics & Related Research* 471(3), 883–890 (2013).

9 Patel KH, Gikas PD, Pollock RC *et al.* Pigmented villonodular synovitis of the knee: A retrospective analysis of 214 cases at a UK tertiary referral centre. *The Knee* 24(4), 808–815 (2017).

10 Gelhorn HL, Tong S, McQuarrie K *et al.* Patient-reported Symptoms of Tenosynovial Giant Cell Tumors. *Clinical Therapeutics* 38(4), 778–793 (2016).

11 Van Der Heijden L, Gibbons CLMH, Hassan AB *et al.* A multidisciplinary approach to giant cell tumors of tendon sheath and synovium—A critical appraisal of literature and treatment proposal. *Journal of Surgical Oncology* 107(4), 433–445 (2013).

12 TOPP Study Group, Bernthal NM, Spierenburg G *et al.* The diffuse-type tenosynovial giant cell tumor (dt-TGCT) patient journey: a prospective multicenter study. *Orphanet J Rare Dis* 16(1), 191 (2021).

13 Gronchi A, Miah AB, Dei Tos AP *et al.* Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO–EURACAN–GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up☆. *Annals of Oncology* 32(11), 1348–1365 (2021).

14 Ravi V, Wang W-L, Lewis VO. Treatment of tenosynovial giant cell tumor and pigmented villonodular synovitis. *Current Opinion in Oncology* 23(4), 361–366 (2011).

15 Stacchiotti S, Dürr HR, Schaefer I-M *et al.* Best clinical management of tenosynovial giant cell tumour (TGCT): A consensus paper from the community of experts. *Cancer Treatment Reviews* 112, 102491 (2023).

16 Sharma V, Cheng EY. Outcomes after Excision of Pigmented Villonodular Synovitis of the Knee. *Clinical Orthopaedics & Related Research* 467(11), 2852–2858 (2009).

17 Lamb YN. Pexidartinib: First Approval. *Drugs* 79(16), 1805–1812 (2019).

18 Verspoor FGM, Mastboom MJL, Hannink G *et al.* Long-term efficacy of imatinib mesylate in patients with advanced Tenosynovial Giant Cell Tumor. *Sci Rep* 9(1), 14551 (2019).

19 Spierenburg G, Grimison P, Chevreau C *et al.* Long-term follow-up of nilotinib in patients with advanced tenosynovial giant cell tumours. *European Journal of Cancer* 173, 219–228 (2022).

20 Ottaviani S, Ayral X, Dougados M, Gossec L. Pigmented Villonodular Synovitis: A Retrospective Single-Center Study of 122 Cases and Review of the Literature. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 40(6), 539–546 (2011).

21 Palmerini E, Healey JH, Bernthal NM *et al.* Tenosynovial Giant Cell Tumor Observational Platform Project (TOPP) Registry: A 2-Year Analysis of Patient-Reported Outcomes and Treatment Strategies. *The Oncologist* 28(6), e425–e435 (2023).

22 Instrument: PROMIS Pain Interference - Short Form 6b V1.0.

23 Xie G, Jiang N, Liang C *et al.* Pigmented Villonodular Synovitis: A Retrospective Multicenter Study of 237 Cases. *PLoS ONE* 10(3), e0121451 (2015).

24 Burton TM, Ye X, Parker ED, Bancroft T, Healey J. Burden of Illness Associated with Tenosynovial Giant Cell Tumors. *Clinical Therapeutics* 40(4), 593-602.e1 (2018).

25 Palmerini E, Staals EL, Maki RG *et al.* Tenosynovial giant cell tumour/pigmented villonodular synovitis: Outcome of 294 patients before the era of kinase inhibitors. *European Journal of Cancer* 51(2), 210–217 (2015).

26 Mastboom MJL, Palmerini E, Verspoor FGM *et al.* Surgical outcomes of patients with diffuse-type tenosynovial giant-cell tumours: an international, retrospective, cohort study. *The Lancet Oncology* 20(6), 877–886 (2019).

27 Tap WD, Pollack S, Carter JD, Heggen C, McKinnon KE. Quality care for patients with tenosynovial giant cell tumor: A multidisciplinary quality improvement initiative. *JCO* 40(28_suppl), 56–56 (2022).

28 Spierenburg G, Staals EL, Palmerini E *et al.* Active surveillance of diffuse-type tenosynovial giant cell tumors: A retrospective, multicenter cohort study. *European Journal of Surgical Oncology* 50(2), 107953 (2024).

TGCT Support © 2025