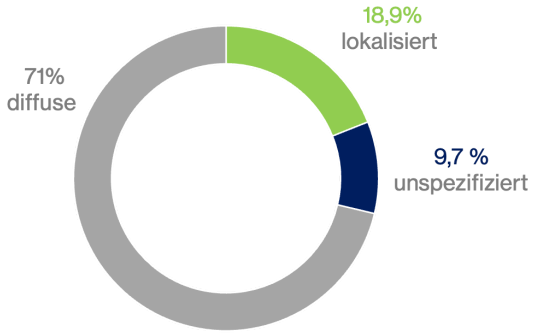
PATIENTENFREUNDLICHE VERSION VON

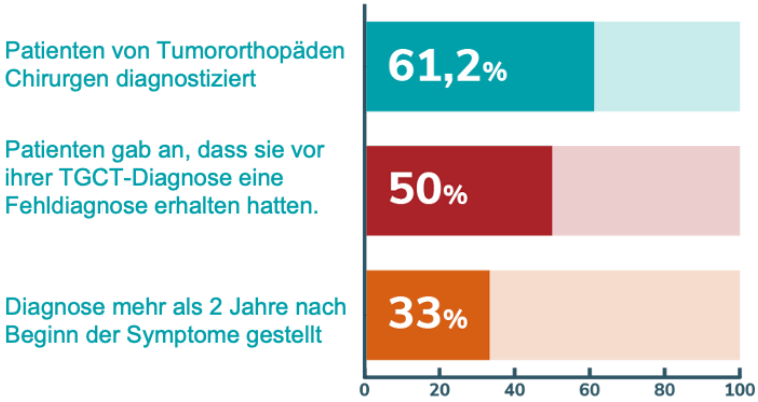
„Lokalisierter und diffuser tenosynovialer Riesenzelltumor: Die Daten aus einem Real-World-Patientenbeobachtungsregister“

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

Zusammenfassung des Papiers

Tenosynovialer Riesenzelltumor (TGCT) ist eine seltene Tumorerkrankung, bei der die Patienten unter zahlreichen Symptomen leiden, die es den Betroffenen erschweren, ihren täglichen Aktivitäten nachzugehen, und die ihre Lebensqualität beeinträchtigen (QoL). Es gibt zwei Subtypen von TGCT, die als lokalisierte oder diffuse TGCT bekannt sind und das Ausmaß beschreiben, in dem ein einzelnes Gelenk betroffen ist. Bei der lokalisierten TGCT, die manchmal auch als "knotig" bezeichnet wird, handelt es sich um einen abgekapselten Tumor bzw. abgekapselte Tumore, die eine klare Grenze haben, wo sie beginnen und wo sie enden (wie eine Murmel). Diffuse TGCT beschreibt, dass die Krankheit einen Teil oder das ganze Gelenk befällt und es schwierig ist zu bestimmen, wo die Krankheit beginnt und aufhört (wie Kaugummi, der in einen Teppich verschmiert ist). Diese Analyse verwendet die von den Patienten gemeldeten Daten aus dem TGCT Support Patient Registry, um die Erfahrungen der Patienten mit TGCT und den Umgang der verschiedenen Gesundheitssysteme mit dieser Krankheit aufzuzeigen.





Insgesamt wurden 497 Patienten (mit einem Durchschnittsalter von 45 Jahren) aus 32 Ländern eingeschlossen. Einundsiebzig Prozent der Patienten hatten eine diffuse TGCT (D-TGCT), 18,9 % der Patienten eine lokalisierte TGCT (L-TGCT), und 9,7 % der Patienten waren unspezifiziert. Die Patienten bezeichneten sich selbst als "nicht spezifizierte TGCT", wenn sie sich über den Subtyp nicht sicher waren. Mehr als die Hälfte der Patienten (61,2 %) wurde von Tumororthopäden Chirurgen diagnostiziert, und die Hälfte wurde vor der eigentlichen TGCT-Diagnose fehldiagnostiziert. Bei einem Drittel der Patienten wurde die Diagnose mehr als 2 Jahre nach Beginn der Symptome gestellt. Fast 80 % aller Patienten hatten eine oder mehrere Operationen zur Entfernung ihrer TGCT, und 63 % dieser Patienten berichteten über ein oder mehrere Rezidive (Wiederauftreten). Von den Patienten, die über ein Rezidiv nach der Operation berichteten (definiert als Wiederauftreten der Symptome und Vorhandensein der Krankheit nach der Operation), kehrte die Krankheit bei 59 % nach weiteren Operationen wieder zurück, was bedeutet, dass es unwahrscheinlich ist, dass die Krankheit durch mehrere Operationen entfernt werden kann. Schließlich wechselten 23 % der Patienten aufgrund von TGCT den Beruf bzw. gingen vorzeitig in den Ruhestand, und der Anteil der Patienten, die vorzeitig in den Ruhestand gingen oder den Beruf wechselten, stieg bei Patienten mit mehr als

TGCT Support © 2025

zwei Operationen. Dies zeigt, dass die Krankheit und wiederholte Behandlungen, wie z. B. mehrere Operationen, negative Auswirkungen auf die Patienten haben.

Die Gesundheitsdienstleister müssen stärker für TGCT sensibilisiert werden, damit die Patienten schneller diagnostiziert und wirksamere Behandlungen gefunden werden können, um die Rezidivrate und die Zahl der Operationen zu verringern und die Lebensqualität der Patienten zu verbessern.

TGCT Support © 2025

Abbreviations

Abkürzungen	Terminologie
CSF1	koloniestimulierender Faktor 1
D-TGCT	diffuse TGCT
HCPs	Gesundheitsdienstleister
L-TGCT	lokalisierte TGCT
LRR	Lokalrezidivrate
PVNS	pigmentierte villonoduläre Synovitis
TGCT	Tenosynovialer Riesenzelltumor
US	Vereinigte Staaten
QoL	Lebensqualität

TGCT Support © 2025

Einführung

Tenosynovialer Riesenzelltumor (TGCT), früher bekannt als pigmentierte villonoduläre Synovitis (PVNS) oder Riesenzelltumor der Sehnenscheide (GCT-TS), ist ein seltener, lokal aggressiver Tumor, der die Synovia (Gelenk), die Bursa (Fettpolster/Stoßdämpfer um das Gelenk) oder die Sehnenscheide (Gewebe, das die Sehnen umgibt) befällt. Es gibt zwei verschiedene Untertypen von TGCT, den lokalisierten und den diffusen Typ, und MRT-Scans werden zur Bestimmung des Subtyps von TGCT verwendet. Die Zellen dieser Subtypen sehen unter dem Mikroskop ähnlich aus und weisen eine genetische Anomalie auf, die eine erhöhte Produktion eines Proteins, des koloniestimulierenden Faktors 1 (CSF1), verursacht[1-3]. Diese Genanomalie wird nicht weitergegeben oder vererbt und betrifft nur einen kleinen Teil der Tumorzellen (12-16 %).

Trotz ihrer zellulären Ähnlichkeiten ist der lokalisierte, auch als "nodulär" bezeichnete Subtyp (L-TGCT) in der Regel ein langsam wachsender, marmorartiger Tumor, während der diffuse Subtyp (D-TGCT) häufig lokal aggressiv ist und gesundes Gewebe angreifen kann[4,5]. L-TGCT machen die Mehrheit der TGCT-Fälle aus, treten meist in kleinen Gelenken auf, z. B. in Händen oder Füßen, und werden mit großem Erfolg allein durch eine Operation behandelt. D-TGCT machen dagegen nur einen kleinen Teil der Fälle aus (schätzungsweise 10-20 % aller TGCT-Fälle), treten typischerweise in großen Gelenken wie Knie und Hüfte auf und kehren nach einer Operation eher zurück[6-9]. Keiner der beiden TGCT-Typen wirkt sich auf andere Gelenke aus oder breitet sich aus, außer in der Umgebung desselben Gelenks, in dem er ursprünglich gefunden wurde.

Die Art und Weise, wie sich die Krankheit auf jeden Einzelnen auswirkt, ist komplex und unvorhersehbar, wobei die Symptome von symptomlos bis hin zu schwächend reichen. Am häufigsten leiden symptomatische Patienten mit TGCT unter Schmerzen, Schwellungen, eingeschränkter Bewegungsfähigkeit und Steifheit[10]. Diese Symptome treten auch bei vielen anderen häufigen Krankheiten auf, was die Diagnosestellung zusätzlich erschwert. In Kombination mit der Seltenheit der Erkrankung kommt es häufig zu Verzögerungen bei der Diagnose[11,12]. Bei symptomatischen Patienten besteht die Hauptbehandlung in der chirurgischen Entfernung, wenn eine vollständige Entfernung möglich ist [13,14]. Durch einen chirurgischen Eingriff kann die Krankheit bei den meisten Patienten mit L-TGCT geheilt werden. Bei Patienten mit D-TGCT ist es jedoch schwierig, die Krankheit vollständig zu entfernen, und es kommt häufig zu einem Wiederauftreten der Krankheit, dem so genannten Rezidiv [15,16]. Der Nutzen der Entfernung nur eines Teils der Erkrankung ist umstritten.

Medikamente, die auf die abnorme Produktion von CSF1 abzielen, wurden entwickelt und sind zu einem wichtigen Instrument bei der Behandlung von TGCT geworden [2,17]. Andere Medikamente wie Nilotinib und Imatinib (Glivec/Gleevec) werden off-label eingesetzt, d. h. sie wurden ursprünglich nicht für TGCT entwickelt, haben aber eine gewisse Wirksamkeit bei der Verkleinerung von Tumoren und der Verbesserung der Symptome [18,19]. Trotz dieser Fortschritte ist ihr Einsatz aufgrund des mangelnden Bewusstseins für diese Optionen, der Unklarheit darüber, wie und wann sie eingesetzt werden sollen, des begrenzten weltweiten Zugangs und des Fehlens einer standardisierten Praxis eingeschränkt.

Bislang liegen nur wenige Erkenntnisse aus der Praxis vor [12,20,21]. Bei der Mehrzahl der Studien handelt es sich um kleine Studien, die sich auf die Ergebnisse konzentrieren und selten die Erfahrungen der Patienten beschreiben. Es bleiben Fragen zu den Auswirkungen von TGCT

TGCT Support © 2025

auf die Lebensqualität, den Weg zur Diagnose, die an der Diagnose und Behandlung beteiligten Leistungserbringer, die Fehldiagnoserate, die Dauer bis zur Diagnose, die Dauer von der Diagnose bis zur Behandlung, das Wiederauftreten und die mit der Behandlung verbundenen Herausforderungen. In der vorhandenen Literatur wird dies zwar nicht bewertet, doch wissen wir aus Erfahrung, dass falsche Behandlungen in der täglichen Praxis sehr häufig sind (z. B. Gelenkdrainagen, Steroidinjektionen, zu viele Operationen usw.).

Das TGCT-Support-Register liefert langfristige, multinationale Beobachtungsdaten, die im September 2022 erstellt wurden, um die von den Patienten berichtete Reise durch die Diagnose, die Behandlung und die Zeit danach zu dokumentieren. Das TGCT Support Registry ist das größte Krankheitsregister für TGCT, und diese Analyse stellt den typischen Weg von Patienten mit TGCT von den ersten Symptomen bis zur Diagnose und Behandlung sowie ihre Erfahrungen in den USA und weltweit umfassend und aussagekräftig dar. Diese Studie liefert eine erste Analyse der Patientenerfahrungen, um die verschiedenen beteiligten Gesundheitsdienstleister, die chirurgischen Ergebnisse und die Krankheitslast in einer großen Population mit unterschiedlicher geografischer Verteilung zu beschreiben, unabhängig von der Behandlungseinrichtung. Dies ist die erste Studie dieser Art.

Beschreibung der Erhebung und Analyse

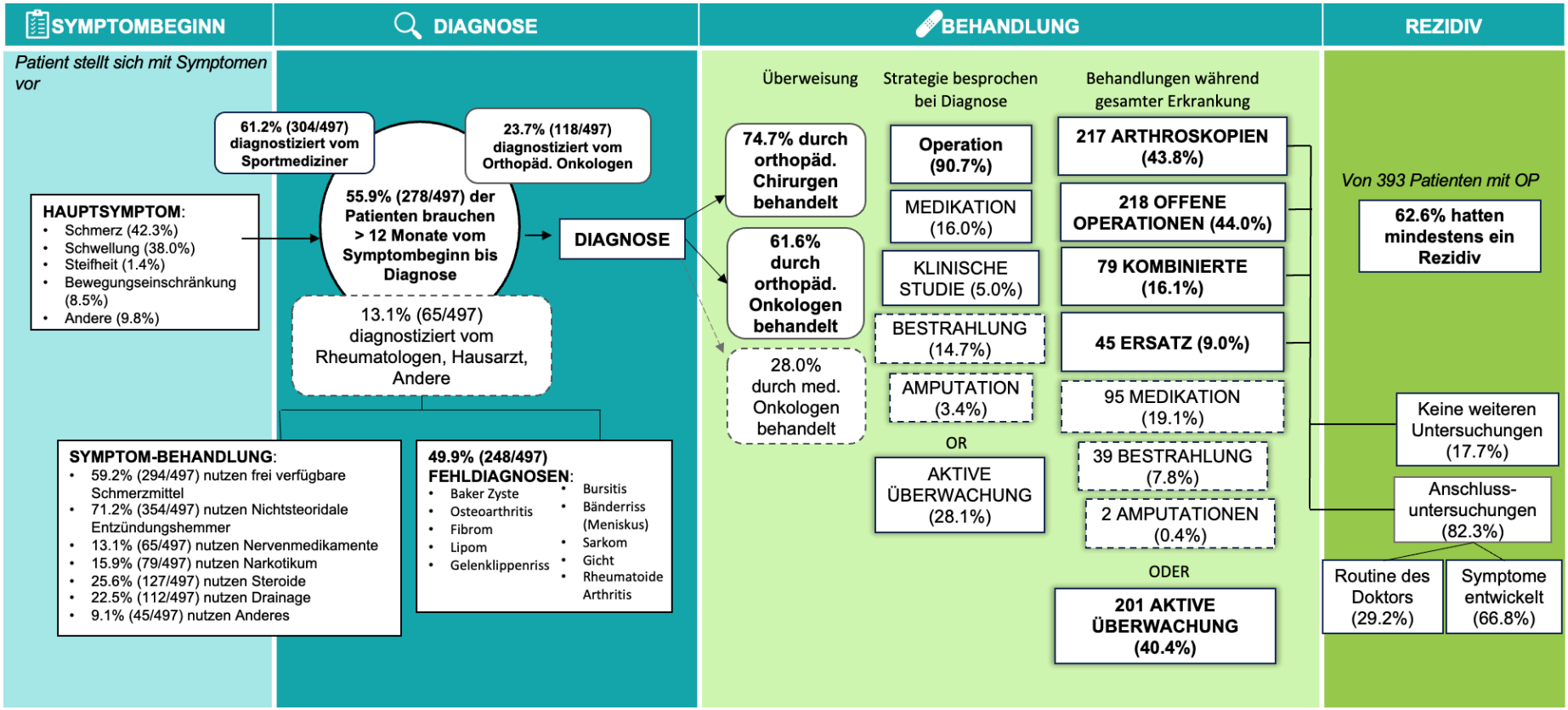
Studienpopulation

TGCT Support, ein Programm der Life Raft Group (LRG), ist eine internationale, gemeinnützige Organisation, die sich für Patienten einsetzt. Das TGCT-Support-Register wurde 2022 ins Leben gerufen und umfasst einen Patientenfragebogen, mit dem die anfänglichen Erfahrungen und deren Veränderungen alle sechs Monate erfasst werden. Ziel des Registers ist es, die Erfahrungen der Patienten im Zusammenhang mit der Krankheit und ihrem Behandlungsweg zu beschreiben. Bei der Analyse dieser Daten wurden weltweit 497 Patienten mit TGCT berücksichtigt (eFigure 1 in Supplementary 1). Der institutionelle Prüfungsausschuss, Advarra (Columbia, Maryland), erteilte die Genehmigung für die Analyse des TGCT-Unterstützungsregisters, und von jedem Patienten, der an dem Register teilnahm, wurde eine schriftliche Einverständniserklärung eingeholt. In die Analysen wurden Patienten einbezogen, die älter als 18 Jahre waren und bei denen eine TGCT diagnostiziert worden war. Der Subtyp der Erkrankung wurde nach eigenen Angaben als diffus, lokalisiert oder unbekannt eingestuft. Patienten, die jünger als 18 Jahre waren (110 von ihnen) oder die keine schriftliche Einwilligung gegeben hatten (18 von ihnen), kamen für diese Studie nicht in Frage.

Ein Rezidiv wurde definiert als asymptomatischer Rückfall (keine Symptome, aber die Krankheit ist zurückgekehrt), als Restkrankheit (nach der Operation ist ein Teil der Krankheit zurückgeblieben) und/oder als radiologisches Fortschreiten der Krankheit nach der Operation (MRT zeigt, dass die Tumoren nach der Operation gewachsen sind).

TGCT Support © 2025

Abbildung 1. Ein zusammenfassendes Schema des von Patienten geschilderten Verlaufs einer TGCT vom Auftreten der Symptome bis zur Behandlung und darüber hinaus



TGCT Support © 2025

Umfrage-Design

Ein elektronischer Fragebogen wurde mit RedCap, einem elektronischen Datenerfassungsprogramm, entwickelt. Der Fragebogen besteht aus 168 Fragen zur Erfassung klinischer Informationen, demografischer Daten und Antworten zur Lebensqualität. Insbesondere wurden mit dem Fragebogen Informationen zur Demografie, zur Art des an der Diagnose und Behandlung beteiligten Gesundheitsdienstleisters, zu den Symptomen und dem Beginn der Erkrankung, zur unterstützenden Behandlung, zu Fehldiagnosen und Verzögerungen bei der Diagnose, zu den bei der Erstdiagnose besprochenen Behandlungen, zu den erhaltenen Behandlungen, zur Rezidivrate und zu den von den Patienten berichteten Ergebnissen in Bezug auf Schmerzen, körperliche Funktion und Lebensqualität erfasst, und zwar sowohl in Form von Multiple-Choice-Fragen als auch in Form von Erfahrungsberichten. Die aktuelle Analyse umfasst die ersten Antworten, die zwischen dem 06. Oktober 2022 und dem 06. Dezember 2023 eingereicht wurden.

Statistische Analyse

Alle deskriptiven Statistiken wurden getrennt nach TGCT-Subtypen ausgewertet: diffus, lokalisiert oder unbekannt. Die behandlungsbedingten Reaktionen wurden nach Patienten in den USA und Patienten außerhalb der USA getrennt, um die Auswirkungen auf die Behandlung zu ermitteln. Der Grund dafür ist, dass Pexidartinib (Turalio) in den USA erhältlich ist und die Behandlung beeinflussen kann, während Pexidartinib im Rest der Welt nicht erhältlich ist. Die Behandlungen wurden zwischen Patienten mit L- und D-TGCT sowie zwischen US-Patienten und Nicht-US-Patienten verglichen.

Ergebnisse

Grundlegende Merkmale

Hier werden die demografischen Daten von 497 Patienten aus 32 Ländern und ihre Krankheitsmerkmale zusammengefasst. Die Mehrheit der Patienten im Register war weiblich (74,4 %). Es ist erwähnenswert, dass die weibliche Mehrheit möglicherweise darauf zurückzuführen ist, dass Personen, die sich als weiblich identifizieren, eher nach sozialer Unterstützung suchen, sich in der TGCT-Selbsthilfegruppe engagieren und von diesem Projekt wissen und einer Teilnahme zugestimmt haben[7], als auf einen biologischen Grund.

Der Median liegt bei 45 Jahren (Spanne zwischen 18 und 81 Jahren) zum Zeitpunkt des Eintritts in die Studie und bei 38 Jahren zum Zeitpunkt der Diagnose (Spanne von 7 bis 74 Jahren). Der Median bezieht sich auf den mittleren Wert in einer Reihe von Zahlen und wird anstelle des Durchschnitts verwendet, da er nicht durch Ausreißer beeinflusst wird. Diese Altersspanne deckt sich mit der bisherigen Literatur, aus der hervorgeht, dass die Patienten bei der Diagnose eher jung und zwischen 30 und 50 Jahre alt sind.

Sechsundfünfzig Prozent der Patienten waren in den USA ansässig, die übrigen 44 % kamen aus Ländern wie dem Vereinigten Königreich, Australien, Kanada und ganz Europa. Fünfundsechzig Prozent der Patienten waren voll- oder teilzeitbeschäftigt, und 59,9 % hatten einen Bachelor-Abschluss oder höher. Das ist mehr als der US-Durchschnitt, was bedeutet, dass die Patienten, die an der Umfrage teilgenommen haben, als gebildeter gelten als der

TGCT Support © 2025

Durchschnitt der Bevölkerung. Dies könnte auch darauf hindeuten, dass die Teilnehmer gebildeter sind und eher bereit sind, sich an der Forschung zu beteiligen.

Von den 497 Patienten wurde bei 71,4 % eine D-TGCT diagnostiziert. Das Kniegelenk war sowohl bei Patienten mit D-TGCT als auch mit L-TGCT der häufigste Ort der Erkrankung. Weitere betroffene Gelenke waren Hüfte, Knöchel und andere (z. B. Schulter, Ellbogen, Wirbelsäule).

Tabelle 1. Demografische Daten der Patienten

Demografische Daten	**Diffus (n=355, 71,4%)**	**Lokalisiert (n=94, 18,9%)**	**Unbekannt (n=48, 9,7%)**	**Total (n=497) (n, % column)**
Sex, n (%)				
Männlich	99 (27,9%)	18 (19,1%)	8 (16,7%)	125 (25,2%)
Weiblich	254 (71,5%)	76 (80,9%)	40 (83,3%)	370 (74,4%)
Nicht genannt	2 (0,6%)	0 (0,0%)	0 (0,0)	2 (,.4%)
Altersschnitt [Jahre] ± SD	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)
Median	46	43	44	45
Altersschnitt bei Diagnose [Jahre]± *SD*	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)
Median	39	37	37	38
Regionen, n (%)				
US	203 (57.2%)	53 (56.4%)	24 (50.0%)	280 (56.3%)
Nicht-US	152 (42.8%)	41 (43.6%)	24 (50.0%)	217 (43.7%)
Rasse, n (%)				
Weiß	311 (87.6%)	83 (88.3%)	41 (85.4%)	435 (87.6%)
Schwarz oder Afroamerikaner	8 (2.3%)	3 (3.2%)	0 (0.0%)	11 (2.2%)
Asiate	15 (4.2%)	2 (2.1%)	1 (2.1%)	18 (3.6%)
Ureinwohner Hawaii / pazifische Inseln	2 (0.6%)	2 (2.1%)	0 (0.0%)	4 (0.8%)
Ureinwohner Amerika / Alaska	4 (1.1%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	4 (0.8%)
Andere	13 (3.6%)	4 (4.3%)	6 (12.5%)	23 (4.6%)
Kein Kommentar	2 (0.6%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	2 (0.4%)
Ethnien n (%)				
Hispanisch oder Lateinamerikaner	30 (8.5%)	4 (4.3%)	8 (16.7%)	42 (8.5%)
Nicht Hispanisch oder Lateinamerikaner	320 (90.1%)	89 (94.6%)	40 (83.3%)	449 (90.3%)
Kein Kommentar	5 (1.4%)	1 (1.1%)	0 (0.0)	6 (1.2%)
Status der Beschäftigung, n (%)				
Angestellt, Vollzeit/Teilzeit	**220 (62.0%)**[a]	**70 (74.5%)**	31 (64.6%)	321 (64.6%)
Hausmann/Hausfrau	19 (5.4%)	3 (3.2%)	3 (6.3%)	25 (5.0%)
Student	26 (7.3%)	4 (4.2%)	3 (6.3%)	33 (6.6%)
Arbeitslos	13 (3.7%)	3 (3.2%)	2 (4.2%)	18 (3.6%)
Rentner	41 (11.5%)	10 (10.6%)	4 (8.3%)	55 (11.1%)
Behindert	27 (7.6%)	2 (2.1%)	3 (6.3%)	32 (6.4%)
Andere	9 (2.5%)	2 (2.1%)	2 (4.2%)	13 (2.6%)
Bildungsstand, n (%)				
Grundschulbildung	3 (0.8%)	1 (1.1%)	1 (2.1%)	5 (1.0%)
Sekundarbildung	35 (9.8%)	9 (9.6%)	7 (14.6%)	51 (10.3%)
Teilweise akademisch	79 (22.3%)	17 (18.1%)	12 (25.0%)	108 (21.8%)
Universitätsabschluss	132 (37.2%)	27 (28.6%)	20 (41.6%)	179 (36.0%)
Aufbaustudium/Magister/Doktor	85 (23.9%)	29 (30.9%)	5 (10.4%)	119 (23.9%)
Berufsfachschulen	21 (5.9%)	11 (11.7%)	3 (6.3%)	35 (7.0%)
Lokalisierung der Erkrankung				
Knie	256 (72.2%)	57 (60.6%)	26 (54.2%)	339 (68.2%)
Hüfte	35 (9.8%)	15 (16.0%)	5 (10.4%)	55 (11.1%)
Knöchel	35 (9.8%)	7 (7.5%)	5 (10.4%)	47 (9.5%)
Fuß	6 (1.7%)	3 (3.2%)	0 (0.0%)	9 (1.8%)
Schulter	6 (1.7%)	3 (3.2%)	1 (2.1%)	10 (2.0%)
Ellbogen	6 (1.7%)	4 (4.3%)	1 (2.1%)	11 (2.2%)
Handgelenk	2 (0.6%)	1 (1.1%)	3 (6.3%)	6 (1.2%)
Finger/Zehen	3 (0.8%)	2 (2.1%)	3 (6.3%)	8 (1.6%)
Andere	6 (1.7%)	2 (2.1%)	4 (8.3%)	12 (2.4)

[a] bezeichnet statistische Signifikanz zwischen D-TGCT und L-TGCT bestimmt durch: χ^2 test, $p < 0.05$

[b] “Andere” umfassen Kiefergelenk, Halswirbelsäule, Brustwirbelsäule, medialer Oberschenkel, mehrere Lokalisierungen.

TGCT Support © 2025

Diagnostische Reise

Etwa die Hälfte aller Patienten (248) gab an, dass sie vor ihrer TGCT-Diagnose eine Fehldiagnose erhalten hatten. Zu den Fehldiagnosen gehörten Baker-Zysten oder nicht näher bezeichnete Zysten, Osteoarthritis, rheumatoide Arthritis, Gicht, Fibrom, Labralriss, Schleimbeutelentzündung, Meniskus- oder andere Bänderrisse, Sarkom, Narbengewebe oder Verstauchungen. Es ist anzumerken, dass Fehldiagnosen sehr komplex sind, und in manchen Fällen kann ein Patient den Eindruck gewinnen, dass der Arzt andere gängige Diagnosen als Fehldiagnosen ausschließt. Wenn ein Arzt zum Beispiel eine Verstauchung vermutet und eine Diagnose durchführt, um festzustellen, ob es sich um eine Verstauchung handelt, kann ein Patient dies als Fehldiagnose ansehen.

Das Hauptsymptom, das die Patienten dazu veranlasste, die Diagnose zu stellen, waren Schmerzen oder Schwellungen. 60 % der Patienten gaben an, dass zwischen dem Beginn ihrer Symptome und der Diagnose mehr als ein Jahr lag, und 32 % hatten mehr als zwei Jahre vor der Diagnose Symptome. Aufgrund der Tatsache, dass die Symptome nicht spezifisch sind und bei häufigeren Krankheiten auftreten, und dass die Leistungserbringer mit der Krankheit möglicherweise nicht vertraut sind, kommt es in dieser Bevölkerungsgruppe zu erheblichen Verzögerungen bei der Diagnose und zu Fehldiagnosen [11,23].

Orthopädische Chirurgen sind Chirurgen, die typischerweise Sportverletzungen und andere anatomische Anomalien (z. B. Klumpfüße) behandeln. Tumororthopäden (orthopedic oncologist) sind Chirurgen, die sich auf die operative Entfernung von Tumoren spezialisiert haben. Medizinische Onkologen sind Spezialisten, die keine Operationen durchführen, sondern Medikamente verschreiben. Die für die Diagnose verantwortlichen Vertreter des Gesundheitswesens waren überwiegend orthopädische Chirurgen (61,3 %) und Tumororthopäden (23,7 %). Mehr als die Hälfte der Patienten gab an, dass sie zu irgendeinem Zeitpunkt ihres Krankheitsverlaufs einen Tumororthopäden konsultiert hatten, verglichen mit einem Viertel zum Zeitpunkt der Diagnose. Außerdem gaben 28,0 % der Patienten an, einen medizinischen Onkologen konsultiert zu haben. Der geringe Anteil der Patienten, die angaben, einen medizinischen Onkologen aufgesucht zu haben, könnte darauf hindeuten, dass orthopädische Chirurgen mit den medikamentösen Möglichkeiten nicht vertraut sind, und stellt eine Quelle für notwendige Aufklärung dar.

Die Patienten behandeln ihre TGCT-Symptome häufig mit rezeptfreien Analgetika wie Tylenol/Paracetamol (59,2 %), nichtsteroidalen Entzündungshemmern wie Naproxen (71,2 %), Gabapentinoiden wie Gabapentin und Pregablin (13,1 %), Narkotika (15,9 %), Kortikosteroiden (25,6 %), Gelenkaspiration/Drainage (22,5 %) oder anderen (9,0 %).

Tabelle 2. An der TGCT-Diagnose beteiligte Leistungserbringer, Dauer vom Auftreten der Symptome bis zur Diagnose, Hauptsymptom, das zur Diagnose führte, und Fehldiagnoserate nach TGCT-Subtyp.

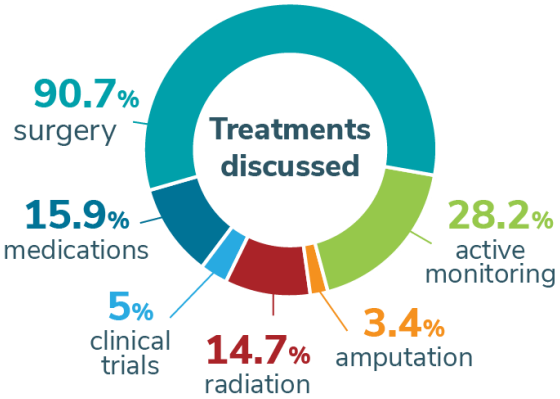
	Diffus (n=355, 71,4%)	**Lokalisiert (n=94, 18,9%)**	**Unbekannt (n=48, 9,7%)**	**Total (n=497) (n, % column)**
Mediziner der Diagnose feststellte				
Orthopäde/Sportmediziner	222 (62.5%)	51 (54.3%)	31 (64.5%)	304 (61.2%)
Tumororthopäde	83 (23.4%)	30 (31.9%)	5 (10.4%)	118 (23.8%)
Onkologe	8 (2.3%)	0 (0.0%)	2 (4.2%)	10 (2.0%)
Rheumatologe	10 (2.8%)	3 (3.2%)	4 (8.3%)	17 (3.4%)
Hausarzt / Erstversorger	12 (3.4%)	3 (3.2%)	3 (6.3%)	18 (3.6%)

TGCT Support © 2025

Andere	20 (5.6%)	7 (7.4%)	3 (6.3%)	30 (6.0%)
Dauer zwischen Symptomauftritt und Diagnose				
< 1 Monat	12 (3.4%)	10 (10.6%)	3 (6.3%)	25 (5.0%)
1-3 Monate	25 (7.0%)	11 (11.7%)	3 (6.3%)	39 (7.9%)
4-6 Monate	48 (13.5%)	9 (9.6%)	5 (10.4%)	62 (12.5%)
7-11 Monate	47 (13.3%)	9 (9.6%)	3 (6.3%)	59 (11.9%)
12-24 Monate	86 (24.2%)	18 (19.1%)	13 (27.0%)	117 (23.5%)
25-60 Monate	59 (16.6%)	13 (13.8%)	10 (20.8%)	82 (16.5%)
Mehr als 5 Jahre	56 (15.8%)	19 (20.2%)	4 (8.3%)	79 (15.9%)
Diagnostiziert während OP	17 (4.8%)	1 (1.1%)	6 (12.5%)	24 (4.8%)
Andere	5 (1.4%)	4 (4.3%)	1 (2.1%)	10 (2.0%)
Hauptsymptom, das zur Diagnose führte				
Schmerz	141 (39.7%)	48 (51.0%)	21 (43.7%)	210 (42.3%)
Schwellung	**152 (42.8%)**[a]	**23 (24.5%)**	14 (29.2%)	189 (38.0%)
Steifheit	5 (1.4%)	1 (1.1%)	1 (2.1%)	7 (1.4%)
Eingeschränkte Bewegungsfreiheit	29 (8.2%)	6 (6.4%)	7 (14.6%)	42 (8.5%)
Andere	28 (7.9%)	16 (17.0%)	5 (10.4%)	49 (9.8%)
Fehldiagnose				
Ja	182 (51.3%)	41 (43.6%)	25 (52.1%)	248 (49.9%)
Nein	173 (48.7%)	53 (56.4%)	23 (47.9%)	249 (50.1%)

[a] bezeichnet statistische Signifikanz zwischen D-TGCT und L-TGCT bestimmt durch: χ^2 test, $p < 0.05$

Behandlungsweg



Systemische Behandlungen beziehen sich auf Medikamente, die ein Patient entweder durch den Mund oder als Injektion einnimmt, wobei das Medikament in den Blutkreislauf gelangt, um an den Zielort zu gelangen, wie in unserem Fall die TGCT.

Zu den chirurgischen, systemischen und anderen Behandlungen, die die Ärzte des Gesundheitswesens bei der Erstdiagnose erörterten, gehörten die Entfernung des Tumors durch eine Operation (90,7 %), Medikamente (15,9 %), klinische Studien (5,0 %), Bestrahlung (14,7 %), Amputation (3,4 %) und die aktive Überwachung der Krankheit mit Scans (28,2 %). Die häufige Erwähnung von Operationen steht im Einklang mit früheren Studien, in denen Operationen unabhängig von der Operationstechnik als Hauptbehandlung genannt wurden[11,21,25,26] . Medikamente wurden zum Zeitpunkt der Diagnose nur selten besprochen, was möglicherweise darauf zurückzuführen ist, dass in erster Linie orthopädische/sportmedizinische Chirurgen für die Diagnose verantwortlich sind. Bei Patienten, die von Tumororthopäden diagnostiziert wurden, wurde häufiger über verfügbare systemische Therapien gesprochen als bei Patienten, die von orthopädischen Chirurgen diagnostiziert wurden, was auf mögliche Unterschiede in der Vertrautheit mit den verschiedenen Behandlungen hinweist (Daten nicht gezeigt). Unerwarteterweise wurde die Strahlentherapie in ähnlichem Maße diskutiert wie die medikamentöse Behandlung, obwohl die Wirksamkeit der Strahlentherapie zur Behandlung von TGCT nicht belegt ist. Für die Bestrahlung fehlt es an Wirksamkeitsdaten, insbesondere im Vergleich zu Medikamenten. In der globalen Konsensus-Leitlinie von Stacchiotti et al. wird von der Bestrahlung abgeraten, und es wird auf die Unterschiede in der Behandlung von TGCT in

TGCT Support © 2025

verschiedenen Zentren, die Notwendigkeit einer Überweisung und die spezifische Ausbildung der behandelnden Ärzte hingewiesen[15].

Mit Ausnahme von Pexidartinib (Turalio), das nur in den USA zugelassen ist, wurden unabhängig vom geografischen Standort ähnliche Trends bei den diskutierten Behandlungen zum Zeitpunkt der Erstdiagnose festgestellt, was bedeutet, dass es keine Unterschiede zwischen der Behandlung von Patienten in den USA und außerhalb der USA gibt.

Vom Zeitpunkt der Erstdiagnose bis zur ersten Behandlung erhalten 55,1 % der Patienten innerhalb von 3 Monaten nach der Diagnose eine Behandlung. Mit Ausnahme derjenigen, die während einer Operation diagnostiziert wurden, war die Zeit bis zur Behandlung ab der Diagnose bei Patienten mit D-TGCT ähnlich lang wie bei L-TGCT. Bei US-amerikanischen und nicht-amerikanischen Patienten wurden ähnliche Trends beobachtet. Dies bedeutet, dass die Patienten nach der Diagnose extrem schnell behandelt werden und möglicherweise keine Zeit haben, sich über Behandlungsmöglichkeiten zu informieren oder andere Meinungen einzuholen. Darüber hinaus ist die aktive Überwachung der Krankheit eine zu wenig genutzte Option, wenn ein Patient seine Symptome unter Kontrolle hat.

Orthopädische Chirurgen waren die am häufigsten an der Behandlung beteiligten Vertreter des Gesundheitswesens, gefolgt von Tumororthopäden. Achtundzwanzig Prozent der Patienten gaben an, dass sie einen medizinischen Onkologen konsultiert haben. Bei allen Patienten war die häufigste Behandlung für TGCT die Operation (79,1 %), die auch die am häufigsten diskutierte Behandlung war. Weitere häufige Behandlungen waren Medikamente (19,1 %), aktive Überwachung (MRT in regelmäßigen Abständen zur Überwachung des Fortschreitens der Krankheit, aber keine Behandlung) zu einem bestimmten Zeitpunkt im Leben der Patienten (40,4 %), externe Bestrahlung (4,6 %) (Einsatz eines Geräts außerhalb des Körpers, um hochenergetische Strahlen auf einen Tumor zu richten) und intraartikuläre Bestrahlung (3,2 %) (Injektion einer radioaktiven Substanz in das Gelenk). Es gab keine Unterschiede zwischen den Behandlungen, die Patienten in den USA im Vergleich zu Patienten außerhalb der USA erhielten.

Tabelle 3. Behandlungen, die bei der Erstdiagnose besprochen wurden, und erhaltene Behandlungen.

(Kreuze alle an, die zutreffen)	**Diffus (n=355, 71,4%)**	**Lokalisiert (n=94, 18,9%)**	**Unbekannt (n=48, 9,7%)**	**Total (n=497) (n, % column)**
Alle Mediziner als Teil der Versorgung				
Orthopäd. Chirurg/Sportmediziner	264 (74.4%)	75 (79.8%)	32 (66.7%)	371 (74.7%)
Orthopädischer Onkologe	238 (67.0%)	53 (56.4%)	15 (31.3%)	306 (61.6%)
Medizinischer Onkologe	122 (34.4%)	6 (6.4%)	11 (22.9%)	139 (28.0%)
Rheumatologe	38 (10.7%)	8 (8.5%)	6 (12.5%)	52 (10.5%)
Physiotherapeut	139 (39.2%)	33 (35.1%)	10 (20.8%)	182 (36.6%)
Hausarzt / Erstversorger	95 (26.8%)	30 (31.9%)	16 (33.3%)	141 (28.4%)
Radiologischer Onkologe	40 (11.3%)	7 (7.5%)	1 (2.1%)	48 (9.7%)
Andere	17 (4.8%)	2 (2.1%)	4 (8.3%)	23 (4.6%)
Besprochene Behandlung nach Primärdiagnose				
Operation	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 oder Nilotinib	**29 (8.2%)***	**2 (2.1%)**	5 (10.4%)	36 (7.2%)
Klinische Studien	**23 (6.5%)***	**1 (1.0%)**	1 (2.1%)	25 (5.0%)
Bestrahlung	52 (14.6%)	14 (14.9%)	7 (14.6%)	73 (14.7%)

TGCT Support © 2025

Amputation	15 (4.2%)	2 (2.1%)	0 (0.0%)	17 (3.4%)
Aktive Beobachtung[1]	99 (27.9%)	24 (25.5%)	17 (35.4%)	140 (28.2%)
Andere	24 (6.8%)	0 (0.0%)	10 (20.8%)	34 (6.8%)
Alle erhaltenen Behandlungen				
Aktive Beobachtung[1]	153 (43.1%)	30 (31.9%)	18 (37.5%)	201 (40.4%)
Arthroskopische Synovektomie	**167 (47.0%)[a]**	**32 (34.0%)**	18 (37.5%)	217 (43.7%)
Offene Synovektomie	168 (47.3%)	42 (44.7%)	8 (16.7%)	218 (43.9%)
Kombiniert arthroskopische /offene Synovektomie	**68 (19.2%)[a]**	**9 (9.6%)**	4 (8.3%)	79 (15.9%)
Gelenkersatz/Prothese	**37 (10.4%)[a]**	**3 (3.2%)**	5 (10.4%)	45 (9.1%)
Externe Strahlentherapie	20 (5.6%)	2 (2.1%)	1 (2.1%)	23 (4.6%)
Intra-artikulär Bestrahlung	14 (3.9%)	2 (2.1%)	0 (0.0%)	16 (3.2%)
Systemische Therapie	**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%)
Andere Prüfarzneimittel	3 (3.5%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	3 (3.2%)
Sprunggelenksversteifung	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%)
Andere	16 (4.5%)	14 (14.9%)	8 (16.7%)	38 (7.6%)

[1] Aktive Beobachtung ist definiert als Prozess des Abwartens und Sehen, wie sich der Zustand des Pateinten verhält/verändert

[a] bezeichnet statistische Signifikanz zwischen D-TGCT und L-TGCT bestimmt durch: χ^2 test, $p < 0.05$

Chirurgischer Ansatz und Ergebnisse

Die Mehrheit der Patienten berichtete über eine oder mehrere Operationen zur Entfernung von TGCT (79,1 %) und eine oder mehrere der folgenden Behandlungen: arthroskopische Operation (43,7 %), offene Operation (43,9 %), kombinierter arthroskopischer und offener Zugang (16,1 %) und Gelenkersatz (9,0 %) (Tabelle 3). Patienten mit D-TGCT berichteten signifikant häufiger über arthroskopische Operationen, kombinierte arthroskopische und offene Eingriffe sowie Gelenkersatz als Patienten mit L-TGCT. Es wurden Unterschiede im chirurgischen Vorgehen je nach Gelenk festgestellt. Die Patienten wurden im Durchschnitt 2,7 Mal operiert. Insbesondere bei Patienten mit D-TGCT war die Zahl der Operationen fast doppelt so hoch wie bei Patienten mit L-TGCT.

Ein Rezidiv kann nur auftreten, wenn versucht wird, die Krankheit durch eine Operation zu entfernen. Die Patienten sind jedoch oft nicht in der Lage festzustellen, ob die Krankheit erfolgreich entfernt wurde, da der Chirurg ihnen diese Information möglicherweise nicht mitgeteilt hat. Da es keine standardisierten Protokolle für die Nachsorge gibt und verschiedene Fachrichtungen an der Behandlung beteiligt sind, kann es vorkommen, dass die Patienten bis zum Wiederauftreten der Symptome keine Nachsorgeuntersuchungen erhalten, so dass es schwierig ist, zwischen MRT-Untersuchungen mit nachgewiesenem Tumorwachstum und dem Wiederauftreten von Symptomen aufgrund von Tumoren, die von der Operation übrig geblieben sind (Resterkrankung), zu unterscheiden. In dieser Umfrage wurde das Wiederauftreten von

TGCT Support © 2025

den Patienten selbst angegeben und spiegelt möglicherweise nicht die Patienten wider, bei denen die Krankheit vollständig entfernt wurde. 71,6 % der Patienten mit D-TGCT und vorheriger Operation berichteten über mindestens ein Rezidiv und 33,8 % der Patienten mit L-TGCT und vorheriger Operation über mindestens ein Lokalrezidiv. Von den Patienten mit einem früheren Rezidiv berichteten 58,9 % von einem zweiten Rezidiv. Dies bedeutet, dass wiederholte Operationen wahrscheinlich nicht erfolgreich sind und die Krankheit bei wiederholten Operationen möglicherweise nicht entfernt werden kann.

Es ist erwähnenswert, dass diese Daten für die L-TGCT ein Rezidiv von 33,8 % ausweisen, während diese Zahl in der Literatur eher bei 10 % liegt. Mögliche Gründe für die vorliegenden Ergebnisse in dieser Studie könnten darin liegen, dass die Patienten, die ärztlichen Rat einholen, eine besonders schwerere Form der Erkrankung haben oder aber, dass diese Patienten fälschlicherweise als L-TGCT eingestuft werden, obwohl sie eine D-TGCT haben. Diese Vermutung wird durch eine von Tap et al. durchgeführte Umfrage unter Gesundheitsdienstleistern gestützt, die zeigte, dass nur 47 % der spezialisierten Behandlern über ein hohes / sehr hohes Maß an Selbstsicherheit bei der Unterscheidung der TGCT-Subtypen verfügen, was eine weitere potenzielle Quelle für Fehleinstufungen darstellt und den Patienten möglicherweise nicht der richtige Subtyp genannt wurde [27].

In einer Untergruppenanalyse von Patienten mit Gelenkersatz (45 Patienten) hatten die Patienten ein Durchschnittsalter von 50 Jahren (Spanne von 19-78), sie alle hatten diffuse TGCT, wurden im Durchschnittsalter von 36 (16-72) Jahren diagnostiziert und hatten im Durchschnitt 5,1 Operationen hinter sich. Die meisten Patienten mit Gelenkersatz hatten TGCT am Knie (31 Patienten). Siebenundsechzig Prozent der Patienten mit Gelenkersatz berichteten über ein oder mehrere Rezidive und 55,6 % über weitere Rezidive. Das bedeutet, dass die Rezidivrate bei Patienten mit Gelenkersatz genauso hoch ist wie die Rezidivrate bei Patienten mit anderen Operationen. Gelenkersatz behandelt Knochenschäden und nicht die TGCT; daher ist es ein Irrglaube, dass Gelenkersatz heilend ist.

Tabelle 4. Operative Vorgeschichte der Patienten und Krankheitslast nach Operationen.

	Diffus (n=355, 71,4%)	**Lokalisiert (n=94, 18,9%)**	**Unbekannt (n=48, 9,7%)**	**Total (n=497)**

TGCT Support © 2025

Änderung der Beschäftigung oder Frühverrentung wegen TGCT, n (%)					
Ja		84 (23.7%)	16 (17.0%)	15 (31.3%)	115 (23.1%)
Nein		223 (62.8%)	70 (74.5%)	28 (58.3%)	321 (64.6%)
Keine Angabe		48 (13.5%)	8 (8.5%)	5 (10.4%)	61 (12.3%)
Durchschnittliche Anzahl der OP's ± SD		2.8 ± 2.7	1.8 ± 1.6	1.7 ± 1.1	2.7 ± 2.0
Median		3	2	1.5	2
(Min, Max)		(0, 13)	(0, 11)	(0, 3)	(0, 13)
LRR nach Operation, n (%)		**n=289**	**n=68**	**n=36**	**n= 393**
Ja		207 (71.6%)	23 (33.8%)	16 (44.4%)	246 (62.6%)
1 Rezidiv		84 (29.1%)	13 (19.1%)	4 (11.1%)	101 (25.7%)
≥ 2 Rezidive		123 (42.6%)	10 (14.7%)	12 (33.3%)	145 (36.9%)
Nein		45 (15.6%)	33 (48.6%)	12 (33.3%)	90 (22.9%)
Nicht sicher		37 (12.8%)	12 (17.6%)	8 (22.3%)	57 (14.5%)
LRR nach Gelenkersatz, n (%)		**n=37**	**n=3**	**n=5**	**n=45**
Ja		27 (73.0%)	0 (0.0%)	3 (60.0%)	30 (66.7%)
1 Rezidiv		5 (13.5%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	5 (11.1%)
≥ 2 Rezidive		22 (59.5%)	0 (0.0%)	3 (60.0%)	25 (55.6%)
Nein		7 (18.9%)	2 (66.7%)	2 (40.0%)	11 (24.4%)
Nicht sicher		3 (8.1%)	1 (33.3%)	0 (0.0%)	4 (8.9%)
	0 Operationen (n=104)	**1 Operation (n=170)**	**2 Operationen (N=110)**	**> 2 OP`s (N=113)**	**Total (n=497)**
Beschäftigungswechsel oder Frühverrentung wegen TGCT, n (%)					
Yes	13 (12.5%)	35 (20.6%)	23 (20.9%)	44 (38.9%)	115 (23.1%)
No	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%)

LRR: Lokale Rezidivrate

Medikamentöse Therapien

Neunzehn Prozent der Patienten berichteten über die Einnahme von Medikamenten zur Behandlung von TGCT wie Imatinib (Glivec/Gleevec), Pexidartinib (Turalio), Vimseltinib (Romvimza) usw. Von den Patienten, die über die Einnahme von Medikamenten berichteten, haben 90,5 % eine D-TGCT, 3 Patienten eine L-TGCT und 6 Patienten waren unbekannt. Die Mehrheit der Patienten, die Medikamente einnahmen, erhielt ein Medikament (71,6 %) und 24,2 % der Patienten nahmen zwei Medikamente zur Behandlung von TGCT ein. Pexidartinib (Turalio) wurde am häufigsten eingesetzt (59,0%), gefolgt von Imatinib (Glivec/Gleevec) (39,0%).

In der US-Subgruppenanalyse gaben 81,8 % der Patienten, die Medikamente einnahmen, an, Pexidartinib (Turalio) zu erhalten, 30,3 % berichteten über Imatinib (Glivec/Gleevec) und 13,6 % über Vimseltinib (Romvimza). In der nicht-amerikanischen Untergruppe gaben 6,9 % der Patienten, die Medikamente erhielten, an, Pexidartinib zu bekommen (2 Patienten), 58,6 % berichteten über Imatinib (Glivec) (17 Patienten) und 31,0 % über Vimseltinib (9 Patienten). Dies

TGCT Support © 2025

spiegelt wider, dass Pexidartinib (Turalio) außerhalb der USA nicht erhältlich ist und die 2 Patienten, die angaben, es zu verwenden, dies im Rahmen der klinischen Studien taten.

Zum Zeitpunkt der Erhebung nahmen 64,2 % der Patienten, die angaben, Medikamente einzunehmen, diese auch weiterhin ein. Von denjenigen, die die Einnahme beendet hatten, nahm knapp die Hälfte die Medikamente aufgrund von Nebenwirkungen nicht mehr ein, 11,8 % setzten sie ab, weil die Krankheit nicht unter Kontrolle gebracht werden konnte, 11,8 % wechselten zu einer anderen Behandlung, z. B. einem chirurgischen Eingriff, 17,5 % legten eine kurzfristige Pause ein und beabsichtigten, die Medikamente wieder einzunehmen, und 11,8 % setzten sie aus anderen Gründen ab, z. B. wegen der Kosten für das Medikament, der Versicherungsdeckung oder wegen Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten, die sie einnahmen.

Während neue Therapien erforscht werden, ist es von größter Wichtigkeit, die sich weiterentwickelnden Informationen an Ärzte des Gesundheitswesens weiterzugeben, die an der Diagnose und Behandlung von TGCT beteiligt sind. Die Nutzung von Beziehungen und Kooperationen mit allen Interessengruppen (z. B. Patientenorganisationen, Industrie) kann das Bewusstsein für Behandlungen und das Verständnis für die Krankheitslast verbessern.

Belastung durch die Erkrankung für Patienten mit TGCT

Schmerzen waren das am häufigsten genannte Symptom (92,0 %), wobei es keine Unterschiede zwischen Patienten mit D- und L-TGCT gab. Alle Patienten gaben mindestens ein TGCT-bezogenes Symptom an (z. B. Schmerzen, Schwellungen, Steifheit, eingeschränkte Bewegungsfähigkeit). Bei 89,0 % der Patienten mit D-TGCT war der Bewegungsumfang deutlich stärker eingeschränkt als bei Patienten mit L-TGCT (73,4 %). Die Mehrheit der Patienten (80,0 %) gab an, dass die Schmerzen ihre alltäglichen Aktivitäten bzw. ihre Lebensfreude beeinträchtigten. Die Patienten berichteten, dass die Schmerzen ihre Hausarbeit (77,9 %), ihr Familienleben (75,9 %), ihre Konzentrationsfähigkeit (71,3 %) und ihre sozialen Aktivitäten (77,9 %) beeinträchtigten. In den 7 Tagen zuvor berichteten die Patienten über gewisse Schwierigkeiten bei der Erledigung von Aufgaben wie Staubsaugen oder Gartenarbeit (73,9 %), Spaziergänge von einer Dauer von mindestens 15 Minuten (63,3 %), Besorgungen und Einkäufe (62,0 %) sowie Treppensteigen in normalem Tempo (77,1 %).

Insgesamt gaben 23,1 % der Patienten an, dass sie aufgrund von TGCT ihren Beruf gewechselt haben oder in vorzeitigen Ruhestand gegangen sind. Patienten, die berichteten, dass sie aufgrund von TGCT in den Ruhestand getreten sind oder ihren Beruf gewechselt haben, beschrieben Schmerzen als Hauptursache. Darüber hinaus wirkten sich finanzielle und emotionale Belastungen aufgrund der TGCT auf ihre Selbstidentität und ihre Rolle in der Gemeinschaft aus. Je mehr Operationen die Patienten hatten, desto wahrscheinlicher war es, dass sie ihren Beruf wechselten oder vorzeitig in den Ruhestand gingen, was bedeutet, dass wiederholte Operationen zu einer höheren Invaliditätsrate beitragen können. Neununddreißig Prozent der Patienten mit mehr als zwei Operationen berichteten, dass sie aufgrund der TGCT oder ihrer Behandlungen den Beruf gewechselt haben oder vorzeitig berentet wurden, verglichen mit 12,5 % der Patienten ohne vorherige Operation und 20,6 % der Patienten mit einer vorherigen Operation.

Wenn TGCT unzureichend behandelt wird, können die Folgen chronisch sein, d. h. es kommt häufig zu Rezidiven und mehrfachen Operationen, was die Lebensqualität, die finanzielle Situation und die Arbeitsfähigkeit eines ansonsten gesunden Patienten beeinträchtigt[24].

TGCT Support © 2025

Grenzen der Interpretation der Ergebnisse

Obwohl es sich um ein Langzeit-Patientenregister handelt, das Veränderungen in der Versorgungslandschaft und in der Demografie der Patienten erfassen soll, kann diese Analyse der Ausgangsdaten zu einem einzigen Zeitpunkt von der Fähigkeit der Patienten beeinflusst werden, sich korrekt an Informationen zu erinnern und negative Erfahrungen zu berücksichtigen (z. B. berichten Menschen, die bemerkenswerte negative Erfahrungen gemacht haben, diese eher, wenn man an Yelp! denkt). Die Umfrage wurde an Patienten-Selbsthilfegruppen verteilt, die größtenteils Patienten umfassen, die derzeit von der Krankheit betroffen sind, und die möglicherweise Patienten mit schweren und wiederkehrenden Fällen repräsentieren. Darüber hinaus berichten die Patienten über ihre eigene Krankengeschichte, so dass das medizinische Verständnis und die Erinnerung daran die Antworten der Patienten beeinflussen können.

Referenzen

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).

TGCT Support © 2025

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