

TITRE DU PROJET : TFE3-rearranged and TFEB-altered renal cell carcinomas : clinical presentation, management and outcomes from a multicenter UroCCR cohort.

Acronyme : **TERA-RCC** (TFE3-Rearranged and TFEB-Altered Renal Cell Carcinoma).
UroCCR n°295

PORTEUR DU PROJET :

☒ ACADEMIQUE

☐ INDUSTRIEL

Nom Prénom / Organisme : Marie POISSON / Dr Gaëlle Margue / Pr Jean-Christophe Bernhard – CHU de Bordeaux
Adresse : Service d'Urologie, Place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux

TYPE DE PROJET :

☐ PROSPECTIF

☒ RETROSPECTIF

☐ MONOCENTRIQUE

☒ MULTICENTRIQUE

Date de début des inclusions : 1990
Date de fin des inclusions : 2026

Période d'étude : 36 ans

Partenaires (équipes) associés au projet :

☐ OUI

☒ NON

Si oui, mentionner compléter les informations suivantes pour chacun des partenaires :
Responsable(s) :

Organisme :

E-mail :

Rôle du partenaire :

DESCRIPTION / JUSTIFICATION SCIENTIFIQUE DU PROJET :

Contexte :

Les carcinomes rénaux associés à des altérations de la famille MiT (réarrangements de TFE3 ou altérations de TFEB) constituent des sous-types rares de carcinomes rénaux, récemment mieux individualisés sur le plan histo-moléculaire. Ils touchent préférentiellement des patients plus jeunes et présentent des caractéristiques morphologiques et immunohistochimiques hétérogènes, rendant leur diagnostic parfois difficile.

Les données de la littérature reposent sur des séries limitées, souvent monocentriques, avec un effectif maximal rapporté d'environ 90 patients. En conséquence, les caractéristiques cliniques, les facteurs pronostiques et l'évolution oncologique de ces tumeurs restent mal définis. Certaines études suggèrent un profil plus agressif, avec une proportion plus élevée de formes localement avancées ou métastatiques au diagnostic, mais ces résultats sont encore débattus.

Dans ce contexte, l'exploitation de la base nationale UroCCR, permettant d'identifier un effectif plus important de patients, représente une opportunité unique de mieux caractériser cette entité rare.

Objectif Principal :

Décrire les caractéristiques cliniques, radiologiques, anatomopathologiques et l'évolution oncologique des patients atteints de carcinomes rénaux à translocation TFE3 ou altération TFEB.

Objectifs Secondaires :

Identifier les facteurs associés à la progression (cliniques, anatomopathologiques, chirurgicaux et éventuellement moléculaires).

Comparer les caractéristiques et les « outcomes » entre patients « progressseurs » vs « non progressseurs ».

Comparer, chez les patients localisés, les résultats oncologiques, fonctionnels et péri-opératoires entre néphrectomie partielle (NP) et néphrectomie totale élargie (NTE) dans une population appariée.

Critères de jugement :

Principal : Survie sans progression (PFS)

Secondaires :

- Survie sans récurrence (DFS)
- Survie globale (OS)
- Taux de progression (locale ou métastatique)
- Résultats fonctionnels (variation du DFG)
- Morbidité péri-opératoire

Hypothèse :

Les carcinomes rénaux à translocation TFE3 ou altération TFEB constituent une entité distincte, survenant chez des patients plus jeunes, et associée à un risque accru de progression et de moins bons résultats oncologiques comparativement aux autres sous-types de carcinomes rénaux.

Critères d'inclusion :

Patient majeur ;
Diagnostic de carcinome rénal à translocation TFE3 ou à altération/réarrangement TFEB confirmé par une étude de biologie moléculaire (FISH) ;
Pris en charge par néphrectomie totale ou partielle ;
Consentement UroCCR.

Critères d'exclusion :

Aucun

Analyses statistiques :

Analyse descriptive de la population (moyenne, médiane, IQR, proportions)

Comparaison entre groupes « progressseurs » vs « non progressseurs » :

- tests de Student / Mann-Whitney
- Chi² ou Fisher

Analyse de survie (OS, DFS et PFS) :

- courbes de Kaplan-Meier
- test du log-rank

Analyse multivariée :

Modèle de Cox pour identifier les facteurs indépendants de progression

Analyse appariée (NP vs NTE) :

Propensity score matching (PSM) basé sur les variables cliniques et tumorales pertinentes : âge, taille tumorale et fonction rénale pré-opératoire.

Bibliographie :

1. Argani P, et al. TFE3-Rearranged PEComa/PEComa-like Neoplasms: Report of 25 New Cases Expanding the Clinicopathologic Spectrum and Highlighting Its Association with Prior Exposure to Chemotherapy. *American Journal of Surgical Pathology*. 2024.
2. Mladenovic A, et al. TFE3/TFEB altered renal cell carcinomas in end-stage renal disease setting: A single institution clinicopathological study of 4 cases. *Human Pathology*. 2025.
3. Filler T, et al. Clinical and pathological characteristics of renal cell carcinomas with MiTF translocation. *Progrès en Urologie*. 2024.
4. Agaimy A, et al. TFE3-rearranged non-melanotic renal PEComa: A case series expanding their phenotypic and fusion landscape. *Histopathology*. 2024.
5. Lin J, et al. TFE3 gene rearrangement and protein expression contribute to a poor prognosis of renal cell carcinoma. *Heliyon*. 2023.
6. Calió A, et al. TFE3 and TFEB-rearranged renal cell carcinomas: An immunohistochemical study and differential diagnostic considerations. *American Journal of Surgical Pathology*. 2022.
7. Herscher H, et al. MiT family translocation renal cell carcinomas. *Bulletin du Cancer*. 2020.
8. Argani P, et al. MED15::TFE3 renal cell carcinomas: Report of two cases with novel gene fusion. *Annals of Diagnostic Pathology*. 2023.
9. Calió A, et al. MiT Family Translocation Renal Cell Carcinoma. *Cancers (Basel)*. 2019.
10. Martignoni G, et al. MiT Family Translocation Renal Cell Carcinoma: From the Early Descriptions to the Current Knowledge. *Cancers (Basel)*. 2019.
11. Kauffman EC, et al. Molecular Genetics and Cellular Characteristics of TFE3 and TFEB Fusion Kidney Cancers. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*. 2014.

DONNEES CLINIQUES / RESSOURCES BIOLOGIQUES :

Afin de faciliter la sélection des données, merci de répondre à ces questions :

- Quelles sont les données UroCCR que vous souhaitez mobiliser pour ce projet ?

- ☒ Données démographiques
- ☒ Données de diagnostic
- ☒ Données d'imagerie loco-régionale
- ☒ Données d'imagerie d'extension
- ☒ Données biologiques
- ☒ Données de biopsie
- ☒ Données de chirurgie
- ☒ Données d'anatomopathologie
- ☐ Données de ressources biologiques
- ☐ Données de traitements ablatifs
- ☐ Données de traitement oncologique
- ☒ Données de suivi
- ☐ Données oncogénétiques
- ☐ Données de radiothérapie
- ☐ Données de PROMS et PREMS

- Recours données chaînées au Système National des Données de Santé (SNDS) :

☐ OUI

☒ NON

- Le projet a-t-il des besoins en ressources biologiques ? :

☐ OUI

☒ NON

* Type :

* Quantité :

* Autres précisions :

- Le projet a-t-il des besoins en imagerie ? :

☐ OUI

☒ NON

Réglementation :

La mise en œuvre des projets au sein de l'Entrepôt de Données de Santé (EDS) UroCCR se fait en accord avec les principes du règlement (UE) 2016/679 du Parlement Européen et du Conseil du 27 avril 2016 relatif à la protection des personnes physiques à l'égard du traitement des données à caractère personnel et à la libre circulation de ces données (dit RGPD), à la loi n°78-17 du 6 janvier 1978 relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés (dite LIL), au référentiel relatif aux traitements de données à caractère personnel mis en œuvre à des fins de création d'entrepôts de données dans le domaine de la santé de la CNIL (dit référentiel EDS) et de charte de fonctionnement du réseau UroCCR en vigueur au jour de la soumission de la présente Fiche Projet.

Cadre réservé à l'équipe coordinatrice UroCCR (ou UroCCR-Chain si données chaînées)

Faisabilité et Evaluation scientifique et éthique

Disponibilité des données :

Date : 12/2026

Oui : ☒

Non : ☐

Effectifs prévisionnels : 139 patients (sous réserve de la validation de l'éligibilité par les centres participants)

Disponibilité des ressources biologiques dans la biocollection virtuelle :

Date :

Oui : ☐

Non : ☐

NA : ☒

Commentaires :

AVIS DU COMITÉ SCIENTIFIQUE ET ETHIQUE :

Date : 30/06/2026

Evaluation du projet :

Positive : ☒

Négative : ☐

En attente de modifications : ☐