



CASE REPORT

Association of glioblastoma and cerebral sarcoma: clinical case and literature review

Asma MOUS¹, Lotfi TALEB¹, Abdelbaki BOUKERCHE²

ABSTRACT

The association of glioblastoma and cerebral sarcoma constitutes an exceptionally rare and complex clinicopathological entity, first described by Stroebe in 1895. We present the case of a 30-year-old woman with a personal history of neurofibromatosis type 1 who was diagnosed with a mixed brain tumor. The diagnosis of glioblastoma associated with sarcoma was confirmed by histopathological and immunohistochemical examination. Therapeutic management consisted of two neurosurgical resections one month apart, followed by concomitant chemoradiotherapy and subsequently adjuvant chemotherapy.

Keywords: glioblastoma, sarcoma, central nervous system, radiotherapy, chemotherapy.

1- Faculté de Médecine Dr Benaouda Benzerdjeb, Université Abou Bekr Belkaid de Tlemcen ; Service de Radiothérapie, EHS.CAC Ahmed Ben Bella, Tlemcen – Algérie.
2- Faculté de Médecine, Université d'Oran 1 ; Service de Radiothérapie, EHS en oncologie Emir Abdelkader d'Oran – Algérie.

Received: 06 Jan 2026

Accepted: 17 Feb 2026

Correspondance to: Asma MOUS

E-mail : rosa_radia@yahoo.fr

1. INTRODUCTION

Des cas sporadiques de tumeurs gliales et sarcomateuses combinées sont apparus depuis le premier rapport de Stroebe en 1895 [1-6]. Le concept selon lequel ces éléments sarcomateux associés à un glioblastome multiforme pourraient trouver leur origine dans les cellules mésenchymateuses de l'endothélium vasculaire [7]. Les tumeurs cérébrales mésenchymateuses malignes primitives constituent un défi diagnostique car elles sont rares, présentent une présentation clinique similaire et sont très hétérogènes, tant au niveau morphologique que génomique [8]. L'objectif de ce travail était de présenter un cas très rare d'une association de deux tumeurs du système nerveux central, afin d'améliorer notre compréhension de cette maladie.

2. OBSERVATION

Nous présentons le cas d'une patiente âgée de 30ans aux antécédents personnels d'une neurofibromatose 1 et aux antécédents familiaux d'un cancer de la prostate, du rein et d'un cancer digestif. Le début de l'évolution remontait à une semaine marquée par l'apparition des troubles sensitivomoteurs et des convulsions. L'état général était évalué par l'indice de Karnofsky, qui était de moins de 50 %. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a objectivé un processus occipital droit de 36x29x18mm, entouré d'un œdème périlésionnel modéré, exerçant un discret effet de masse sur la corne ventriculaire occipitale droite sans signe d'engagement. Une biopsie d'exérèse a été pratiquée et est revenue en faveur d'un glioblastome IDH wild type. Quelques semaines après la chirurgie, une masse de 6 cm est apparue au niveau du site opératoire. Une exérèse tumorale a été pratiquée un mois après la première intervention neurochirurgicale, dont l'anatomopathologie est revenue en faveur d'un sarcome de grade 3. L'immunohistochimie a objectivé un discret marquage de desmine et d'AML (actine musculaire lisse) et sans marquage pour MIB 1, GFAP, Olig2, Cytokeratin AE1/AE3, CD34, H Caldesmone, PS100, MDM2, Melan A, HMB45, Myogenic, Dog1, CKIT et MDM2. Une

nouvelle IRM cérébrale a été demandée, qui a objectivé une progression morphologique et dimensionnelle du processus temporo-pariéto-occipital droit (90 x 65 x 74mm) exerçant un important effet de masse associé à une deuxième masse expansive solido-kystique mesurant 104x82x98mm en projection de la convexité fronto-pariétale supérieure droite avec une infiltration dure mérienne empruntant le trajet de la biopsie via le trou de trépanation (figure 1). Le bilan radiologique a été complété par un scanner thoraco-abdomino-pelvien qui est revenu négatif.

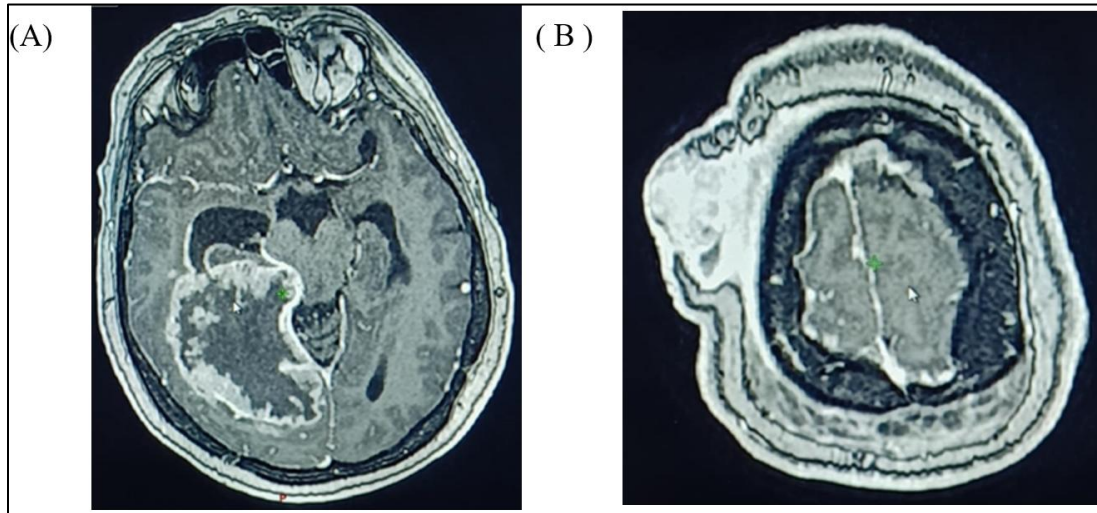


Figure 1. Imagerie par résonance magnétique cérébrale coupe axiale pré-radiothérapie en séquence T1 après injection de gadolinium. (A) une masse temporo-pariéto-occipital droit 90 x 65x 74 mm. (B) masse solido-kystique mesurant 104 x 82 x 98mm en projection de la convexité fronto-pariétale supérieure droite avec une infiltration dure mérienne.

Cette patiente a été traitée par radiochimiothérapie concomitante à base de temozolomide. La technique arc thérapie volumétrique modulée (VMAT) (figure 2) a été pratiquée avec une dose totale de 40,05 gy, à raison de 2,67 gy/séance sur les deux volumes prévisionnels (PTV), PTV1 : le volume cible anatomoclinique tumoral (CTV) du processus temporo-pariéto-occipital droit + une marge, PTV2 : CTV de la masse du site opératoire + une marge).

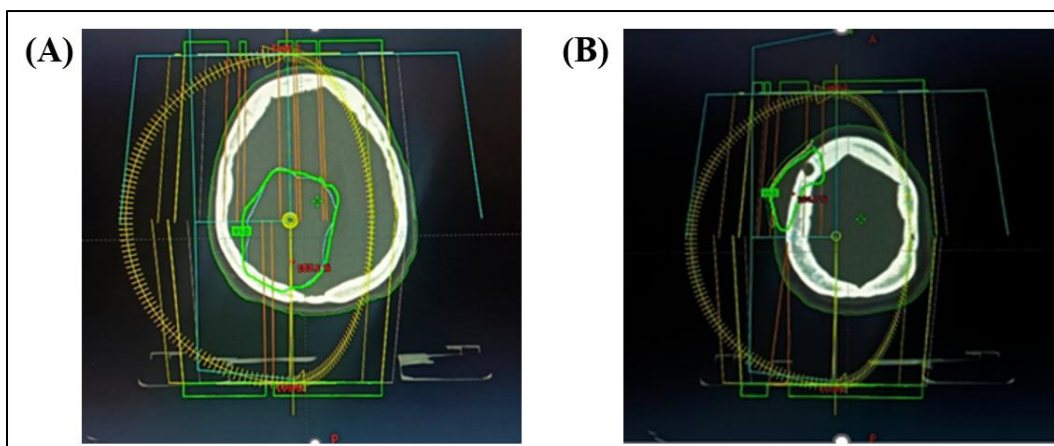


Figure 2. Représentation du plan de traitement VMAT. (A) Plan de traitement avec une ligne bleue représentant le PTV1 et une ligne verte représentant l'isodose environnante. (B) Plan de traitement avec une ligne bleue représentant le PTV2 et une ligne verte représentant l'isodose environnante.

Une évaluation faite un mois après la fin du traitement était en faveur d'une progression clinique et radiologique selon les critères RANO 2 (Response Assessment in Neuro-Oncology). Une chimiothérapie adjuvante à base de temozolomide a été entamée chez cette patiente selon le schéma standard, 5 jours par semaine, pour chaque cycle de 28 jours. Lors de la réévaluation suivant deux cycles de chimiothérapie, on a observé une amélioration subjective des déficits moteurs, sans aggravation objective à l'examen neurologique. Sur le plan radiologique, les critères RANO 2 indiquaient une stabilité tumorale, définie par l'absence de nouvelle lésion mesurable et sans une augmentation du volume tumoral. Malgré cette réponse transitoire, l'évolution ultérieure a été défavorable et la patiente est décédée quatre mois après la fin du traitement.

3. DISCUSSION

Feigin et al. ont présenté un total de 16 cas de ce type d'association, présentant une prolifération vasculaire marquée se mêlant à des zones de sarcome franc. Ils ont suggéré que ces changements représentaient un spectre complet de l'évolution de la malignité réelle de ces éléments plutôt qu'une simple réaction au glioblastome environnant [7]. La question de savoir si ces changements représentaient l'évolution d'un phénomène essentiellement irritatif ou s'ils résultent d'un agent inconnu responsable du gliome puis du sarcome reste entièrement spéculative [4, 9].

Le système nerveux central (SNC) peut répondre à tout processus destructeur, inflammatoire ou néoplasique par une prolifération vasculaire exubérante. Cependant, l'intensité la plus élevée de cette réaction vasculaire se produit le plus souvent dans et autour des tumeurs gliales primaires du système nerveux, en particulier le glioblastome multiforme. Cette réaction est si constante qu'elle est devenue l'une des caractéristiques reconnues du glioblastome multiforme [10-12]. L'origine exacte des cellules mésenchymateuses impliquées dans ces proliférations a fait l'objet de débats. Certains auteurs ont impliqué les cellules adventitielles dérivées des leptoméninges dans la prolifération vasculaire [10, 11].

Au moins quatre catégories de sarcomes du SNC peuvent être reconnues : le sarcome provenant de cellules mésenchymateuses méningées ou périvasculaires ; la transformation sarcomateuse d'une tumeur préexistante du SNC telle que le méningiome ou le gliosarcome ; les sarcomes induits par les radiations ; le sarcome systémique métastatique au SNC [13]. Le profil immunohistochimique de notre cas évoque une différenciation de type myogène vu le marquage à la desmine et AML, sans permettre de la confirmer de manière définitive, et c'était une transformation d'une tumeur préexistante d'un glioblastome IDH wild type.

L'incidence potentiellement accrue du sarcome du SNC chez les patients atteints de NF1 a déjà été documentée [14, 15]. Les patients atteints de la neurofibromatose de type 1 (NF1) présentent un risque plus élevé de développer des sarcomes des tissus mous et des tumeurs du SNC que la population générale. Les tumeurs du SNC chez les patients atteints de NF1 sont principalement représentées par le gliome bénin des voies optiques, le glioblastome et la tumeur maligne de la gaine nerveuse intracérébrale, cette dernière étant classée dans le groupe des sarcomes [16-18]. Notre cas présentait la NF1 avec un diagnostic clinique par la présence des neurofibromes cutanés multiples et des taches café au lait.

Notre étude présente certaines limites, notamment celle de rapporter un cas unique, ce qui limite la généralisation des conclusions. De plus, l'absence d'analyses moléculaires de façon complète et la courte durée du suivi n'ont pas permis d'explorer en profondeur les mécanismes biologiques sous-jacents à cette association tumorale rare. Ces limites soulignent la nécessité d'un bilan approfondi, incluant des tests moléculaires et des tests génétiques pour une classification nosologique plus précise et une prise en charge personnalisée.

4. CONCLUSION

Actuellement, il n'existe pas de traitement standard pour les sarcomes cérébraux. Les patients reçoivent généralement un traitement selon des schémas adaptés soit aux tumeurs cérébrales, soit aux sarcomes périphériques. Des recherches seront nécessaires pour comprendre cette association de sarcome du SNC et de glioblastome.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Bailey P, Ley A. Estudio anatomo-clínico de un caso de ocurrencia simultánea de dos tumores (glioma y sarcoma) en el hemisferio cerebral de un niño. *Arch Neurobiol (Madrid)*. 1934;14:673-690.
2. Baker A, Adams JM. Primary fibroblastoma of the brain: report of a case. *Am J Pathol*. 1937;13(1):129.
3. CB C, HA E. Relationship of cranial to subjacent cerebral tumors; report of case of fibrosarcoma eroding frontal bone associated with an underlying glioblastoma multiforme. *Bull Los Angeles Neurol Soc*. 1953;18(2):103-109.
4. Feigin IH, Gross SW. Sarcoma arising in glioblastoma of the brain. *Am J Pathol*. 1955;31(4):633.
5. Rubinstein L. Contiguous Sarcomatous and Gliomatous Tissue in Intracranial Tumours. *SAGE Publications*; 1956.
6. Stroebe H. Ueber entstehung und bau der gehirngliome. *Beitr Path Anat*. 1895;18:405-486.
7. Feigin I, et al. The endothelial hyperplasia of the cerebral blood vessels with brain tumors, and its sarcomatous transformation. *Cancer*. 1958;11(2):264-277.
8. Li J, Zhao YH, Tian SF, et al. Genetic alteration and clonal evolution of primary glioblastoma into secondary gliosarcoma. *CNS Neurosci Ther*. 2021;27(12):1483-1492. doi:10.1111/cns.13740
9. Ludford R, Barlow H. The influence of malignant cells upon the growth of fibroblasts in vitro. *Cancer Res*. 1944;4(11):694.
10. Deery EM. Some features of glioblastoma multiforme. *Bull Neurol Inst New York*. 1932;2:157-193.
11. Elvidge A, Penfield W, Cone W. Tumors of the Nervous System. *Proc Assoc Nerv Ment Dis*. 1937;16:107.
12. Gough J. The structure of the blood vessels in cerebral tumours. *J Pathol Bacteriol*. 1940;51(1):23-28.
13. McDonald P, Guha A, Provias J. Primary intracranial fibrosarcoma with intratumoral hemorrhage: neuropathological diagnosis with review of the literature. *J Neurooncol*. 1997;35(2):133-139. doi:10.1023/A:1005723013144
14. Lafay-Cousin L, Lindzon G, Taylor MD, et al. Successful treatment of primary intracranial sarcoma with the ICE chemotherapy regimen and focal radiation in children. *J Neurosurg Pediatr*. 2016;17(3):298-302. doi:10.3171/2015.6.PEDS14709
15. Lee JC, Villanueva-Meyer JE, Ferris SP, et al. Primary intracranial sarcomas with DICER1 mutation often contain prominent eosinophilic cytoplasmic globules and can occur in the setting of neurofibromatosis type 1. *Acta Neuropathol*. 2019;137(3):521-525. doi:10.1007/s00401-019-01960-x
16. Huttner AJ, Fuller CE, Parham DM, et al. Clinicopathologic study of glioblastoma in children with neurofibromatosis type 1. *Pediatr Blood Cancer*. 2010;54(7):890-896. (DOI spécifique non retrouvé sur PubMed lors de cette vérification.)
17. Oztanir N, Ozdemir O, Koc K, et al. Malignant intracerebral giant nerve sheath tumor in a 14-month-old girl with neurofibromatosis type 1: a case report. *Child's Nerv Syst*. 2009;25(2):253-256. (DOI non indiqué dans les bases consultées.)
18. Ueda R, Miyake S, Masuda T, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor in the anterior skull base associated with neurofibromatosis type 1 - case report. *Neurologia Medico-Chirurgica*. 2004;44(1):38-42. (DOI non indiqué dans les bases consultées.)