

## Giant Cavernoma

Ade Wirdayanto<sup>1\*</sup>, Enny Lestari<sup>2</sup>, Said Rafly Okta Randa<sup>3</sup>, Sherly Aprilia Perel Puteri<sup>3</sup>

<sup>1</sup> KJF/KSM Bedah Divisi Bedah Saraf, Fakultas Kedokteran Universitas Riau, RSUD Arifin Achmad Provinsi Riau.

<sup>2</sup> KJF/KSM Saraf, Fakultas Kedokteran Universitas Riau, RSUD Arifin Achmad Provinsi Riau.

<sup>3</sup> Fakultas Kedokteran Universitas Riau.

\*Penulis korespondensi: [adewirdayanto@lecturer.unri.ac.id](mailto:adewirdayanto@lecturer.unri.ac.id).

### ABSTRAK

**Latar belakang:** *Cerebral Cavernous Malformation (CCM)* adalah suatu kondisi langka yang disebabkan oleh malformasi vena, ditandai dengan kemunculan pembuluh darah menyerupai-sinusoid dengan sirkulasi yang sangat lambat di otak. CCM memiliki dinding yang sangat lunak, sehingga mudah pecah dan menimbulkan perdarahan. Rata-rata CCM berukuran 1,5 cm, namun terdapat beberapa kasus di dunia dengan ukuran lebih dari 4 cm dan disebut sebagai *giant cavernoma*. Gejala klinis *giant cavernoma* adalah kejang epileptik, defisit neurologis fokal, serta gejala peningkatan tekanan intrakranial (TIK). *Giant cavernoma* diidentifikasi dengan baik melalui pemeriksaan MRI. Pemeriksaan histopatologi diperlukan untuk memastikan diagnosis serta menentukan terapi dan prognosis. **Kasus:** Laki-laki berusia 39 tahun diantar ke IGD oleh keluarganya dengan keluhan penurunan kesadaran sejak 12 jam sebelumnya. Pasien sebelumnya mengalami kejang berulang diseluruh tubuh dengan durasi kejang 1 menit. Pasien memiliki riwayat nyeri kepala yang tidak khas selama satu tahun terakhir. Pemeriksaan fisik didapatkan GCS 13 (E3M6V4), tekanan darah 184/110 mmHg, frekuensi napas 20x/menit, nadi 98x/menit, suhu 36,5°C, dan lainnya dalam batas normal. CT scan kepala menunjukkan massa pada lobus frontal dekstra. Pasien didiagnosis dengan tumor cerebri frontal dekstra dan direncanakan *craniotomy removal tumor*. **Simpulan:** *Giant cavernoma* adalah kasus dengan insiden yang sangat langka di seluruh dunia. MRI merupakan modalitas utama untuk mendeteksi kondisi ini. Belum ada rekomendasi prosedur untuk menangani *giant cavernoma*, namun reseksi total adalah tindakan yang paling sering dilakukan.

**Kata kunci:** *Cerebral Cavernous Malformation, Craniotomy Removal Tumor, Giant Cavernoma.*

### ABSTRACT

**Background:** *Cerebral Cavernous Malformation (CCM)* is a rare condition caused by venous malformation, which is characterized by the appearance of sinusoid-like vessels with very slow blood circulation in the brain. The CCM has a very thin wall, so it breaks easily and causes bleeding. The average size of a CCM is 1.5 cm, but there are cases in the world with a size of more than 4 cm and it is considered as *giant cavernoma*. Clinical symptoms of *giant cavernoma* are epileptic seizures, focal neurological deficits, and symptoms of increased intracranial pressure (ICP). *Giant cavernoma* can be well identified through MRI examination and definitive diagnosis with histopathology to determine therapy and prognosis. **Case:** A 39 year old man brought to the emergency room by his family with complaints of unconsciousness since 12 hours before. The patient previously had recurrent generalized seizures lasting for 1 minute. He also has a history of atypical headaches for the last 1 year. From physical examination, Glassgow Coma Scale (GCS) was found 13 (E3M6V4), blood pressure 184/110 mmHg, respiratory rate 20x/minute, pulse 98x/minute, temperature 36.5°C, others are normal. CT head scan showed a mass in the right frontal lobe of the brain. The patient was diagnosed with right frontal cerebral tumor, tumor removal craniotomy was planned. **Conclusion:** *Giant cavernoma* is a very rare case worldwide. MRI is the main modality for detecting this condition. There is still no recommendation procedures to treat *giant cavernoma*. However, total resection most frequently performed.

**Keywords:** *Cerebral Cavernous Malformation, Craniotomy Removal Tumor, Giant Cavernoma.*

DOI: <https://doi.org/10.24843/JBN.2024.v08.i02.p05>

## PENDAHULUAN

*Cerebral cavernous malformations* (CCM), dikenal juga dengan istilah cavernoma atau hemangioma kavernosa adalah kondisi langka yang disebabkan oleh malformasi vena, ditandai dengan kemunculan pembuluh darah kapiler menyerupai-sinusoid yang mengandung darah dengan sirkulasi yang sangat lambat di otak.<sup>1,2</sup> CCM memiliki ukuran yang beragam (milimeter hingga sentimeter), dengan dinding yang sangat lunak sehingga mudah pecah, kemudian menimbulkan perdarahan di otak dan menyebabkan kejang atau defisit neurologis focal. Perdarahan yang ditimbulkan oleh CCM juga dapat berupa perdarahan yang kecil sehingga tidak bergejala dan hanya terdeteksi dengan MRI.<sup>3</sup>

Prevalensi CCM pada populasi umum adalah 0,5%-1% dan merupakan 5%-15% dari seluruh kasus malformasi vaskular intrakranial.<sup>4</sup> Kebanyakan cavernoma berukuran kecil dengan rata-rata 1,5 cm, namun pernah dilaporkan beberapa kasus dengan ukuran yang sangat besar (*giant cavernoma*).<sup>5</sup> Terdapat literatur yang menyatakan batas dimensi cavernoma dikatakan sebagai *giant cavernoma* adalah jika berukuran lebih dari 6 cm.<sup>6</sup>

*Giant cavernoma* (GC) merupakan cavernoma berukuran besar, dengan insiden yang sangat langka. Saat ini, hanya lima puluh kasus *giant cavernoma* yang pernah dilaporkan diseluruh dunia. Gejala klinis *giant cavernoma* yang dapat muncul adalah kejang epileptik dan defisit neurologis focal yang tidak khas akibat perdarahan berulang dan efek massa yang secara konsisten terus meningkatkan tekanan intrakranial. Kondisi tersebut juga memicu kemunculan gejala lain, seperti nyeri kepala hebat hingga mual dan muntah.

Usia diatas 35 tahun diduga sebagai faktor utama dari *giant cavernoma*. Faktor risiko lain yang dapat berperan adalah faktor hormonal yang berfluktuasi saat periode pubertas dan kehamilan, aneurisma pembuluh darah, deposit hemosiderin baru dengan gliosis yang reaktif, serta pertumbuhan kista akibat tekanan osmotik yang mendorong cairan melalui kapsul.<sup>6</sup>

Meskipun kejadian *giant cavernoma* jarang dilaporkan, sebaiknya tetap dipikirkan sebagai diagnosa banding pada kasus epilepsi berulang, defisit neurologis focal, dan perdarahan serebri baik dengan peningkatan atau tidak terjadi pengurangan volume saat dilakukan *follow up*.

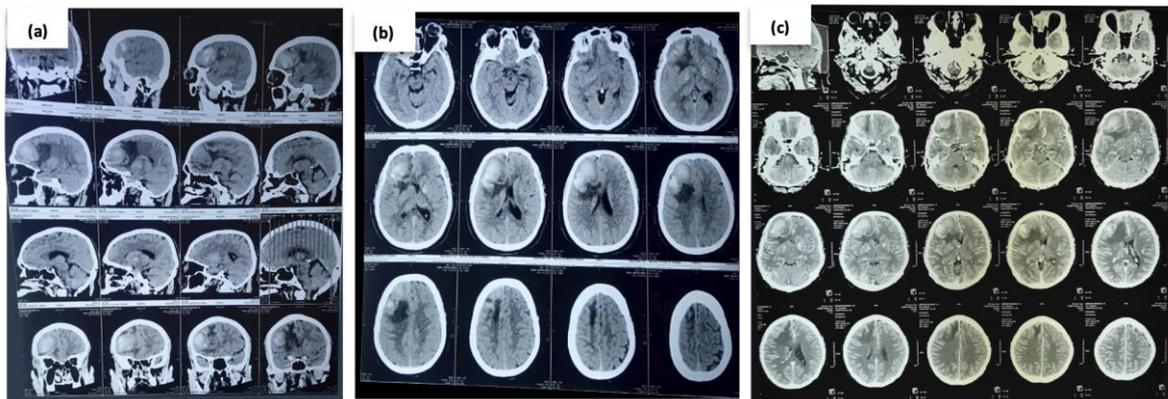
## LAPORAN KASUS

Laki-laki, 39 tahun, diantar oleh keluarga ke Instalasi Gawat Darurat (IGD) dengan keluhan penurunan kesadaran sejak 12 jam sebelum masuk rumah sakit. Pasien mengalami kejang berulang di seluruh tubuh dengan durasi kejang selama 1 menit. Pasien sering memiliki keluhan sakit kepala yang tidak spesifik. Saat tiba di IGD, pasien dalam kondisi penurunan kesadaran. Keluhan mual (-), muntah (-), demam (-), kejang (-), kelemahan ekstremitas (-), riwayat kejang sebelumnya (-). Riwayat tuberkulosis (+) telah selesai pengobatan di tahun 2006.

Pemeriksaan fisik didapatkan frekuensi napas 20x/menit, tekanan darah 184/110 mmHg, nadi 98x/menit, *Glasgow Coma Scale* 13 (*Eye* 3, *Motoric* 6, dan *Verbal* 4), pupil isokor *ocular dextra* (OD) 3 mm, *ocular sinistra* (OS) 3 mm, lateralisasi (-), suhu 36,5°C. Pemeriksaan thoraks dan abdomen dalam batas normal. Pemeriksaan neurologis motorik dan sensorik dalam batas normal dan tidak ditemukan *meningeal sign* (-).

Pemeriksaan laboratorium darah rutin, kimia klinik, elektrolit dan *computed tomography* (CT) *scan* kepala tanpa kontras kemudian dilakukan pada pasien. Pemeriksaan laboratorium didapatkan peningkatan kadar leukosit 3.289 u/L, trombosit 470.000 u/L. Kimia klinik terdapat peningkatan kadar GDS 320 mg/d, SGOT 137 u/L dan SGPT 93 u/L, serta gangguan elektrolit ringan dengan kadar natrium 134

mEq/L. Pasien selanjutnya dilakukan pemeriksaan CT *scan* kepala. Hasil CT *scan* kepala non kontras potongan aksial tampak lesi hiperdens bentuk bulat, batas tegas berukuran 6 cm x 6 cm x 4 cm di regio frontal dekstra dengan perifokal edema, sedangkan hasil CT *scan* dengan kontras tampak lesi lebih hiperdens dan berkapsul (**Gambar 1**).



**Gambar 1.** (a) CT *scan* non kontras potongan sagital. (b) CT *scan* non kontras potongan aksial. (c) CT *scan* dengan kontras potongan aksial.

Pasien didiagnosis dengan tumor serebri frontal dextra, kemudian dilakukan kraniotomi *removal tumor*. Massa tumor kecokelatan, lunak, dan berkapsul ditemukan intraoperasi (**Gambar2**). Tumor diangkat

total dan didapatkan massa berukuran 6 cm x 6 cm x 4 cm. Kapsul lalu dipecahkan, tampak isi hematom. Pemeriksaan histopatologi kemudian dilakukan pada sampel tersebut.



**Gambar 2.** Massa tumor intrakranial saat operasi. Ditemukan massa ukuran 6 cm x 6 cm x 4 cm.

Pemeriksaan patologi anatomi menilai sampel secara makroskopik dan mikroskopik. Pemeriksaan makroskopik setelah dilakukan

pembelahan dijumpai jaringan cokelat kehitaman dengan konsistensi lunak. Hasil pemeriksaan mikroskopik didapatkan

pembuluh darah kapiler yang berdilatasi dengan berbagai macam ukuran dan berhialinisasi tanpa mengintervensi jaringan parenkim otak. Tampak gliosis dan deposit hemosiderin di sepanjang tepi lesi. Tidak tampak keganasan pada sediaan. Pasien diberikan terapi pasca operasi antibiotik ceftriaxone 2 x 1 gram, anti nyeri ketorolac 3 x 30 mg, antikonsulsan Fenitoin 3 x 100 mg, dan ranitidine 2 x 150 mg. Pasien tidak mengalami kejang atau keluhan lainnya dan pemeriksaan fisik dalam batas normal setelah dilakukan *follow up* selama 2 minggu.

## DISKUSI

*Giant cavernoma* merupakan kondisi langka yang perlu dijadikan pertimbangan sebagai diagnosis alternatif pada seluruh kasus perdarahan intraserebral spontan. *Giant cavernoma* berisikan pembuluh darah yang memenuhi kavitas dengan dinding endotelium selapis dan dipisahkan oleh neuroglia. Penyebab dari kondisi ini belum diketahui pasti. *Giant cavernoma* biasanya soliter, namun pada kasus herediter dapat muncul multipel. Cavernoma cenderung asimtomatik pada banyak kasus, namun apabila telah berkembang menjadi *giant cavernoma* akan dapat menimbulkan gejala yang signifikan.<sup>7</sup>

Tanda klinis yang sering muncul pada pasien dengan *giant cavernoma* umumnya adalah kejang, defisit neurologis yang progresif, serta perdarahan di otak. Pasien juga dapat merasakan nyeri kepala akibat efek peningkatan tekanan intrakranial. Teori tersebut sesuai dengan apa yang dialami pasien pada kasus ini, yakni kejang berulang diseluruh tubuh yang diikuti dengan penurunan kesadaran. Dinding pembuluh darah yang tipis pada cavernoma rentan pecah dan menimbulkan perdarahan. Darah akan terakumulasi, memenuhi ruang-ruang di otak serta menekan jaringan disekitarnya.

Penambahan volume intrakranial inilah yang menimbulkan keluhan nyeri kepala dan masalah neurologis pada pasien.<sup>8</sup> Meskipun demikian, risiko munculnya gejala berat pada perdarahan pertama sangat sedikit dilaporkan (0,08% pasien/tahun). Risiko tersebut meningkat hingga sepuluh kali lipat pada perdarahan berikutnya. Hal ini menimbulkan kesulitan dalam mendeteksi cavernoma secara dini dan pada banyak kasus sering secara tidak sengaja terdeteksi melalui pemeriksaan *magnetic resonance imaging* (MRI) saat pemeriksaan kesehatan rutin.

Pemeriksaan radiologis merupakan modalitas utama untuk menegakkan diagnosis cavernoma. Beberapa pilihan modalitas radiologi adalah MRI dan CT *scan*. MRI merupakan pilihan terbaik untuk mendeteksi adanya cavernoma, karena aliran yang sangat lambat pada cavernoma sering tak tampak dengan pemeriksaan angiografi serebral & CT *cerebral angiography*. Gambaran yang sering tampak pada MRI yaitu “*bubbles of blood*” dengan rim hipointens dari hemosiderin pada T2 *weighted images*. CT tanpa kontras memiliki sensitifitas yang rendah, namun bisa menemukan gambaran sugestif yang tidak spesifik. Lesi biasanya tampak bulat dan berbatas tegas, dengan gambaran homogen isodens hingga hiperdens. Setelah diinjeksikan kontras, akan memperjelas bagian – bagian yang mungkin tidak tampak sebelumnya. Gambaran radiologis cavernoma dan *giant cavernoma* tidak memiliki perbedaan yang signifikan. *Giant cavernoma* tampak lebih heterogen karena ukurannya yang besar. Umumnya *giant cavernoma* memiliki batas yang tegas dan jarang infiltratif, sehingga bisa menyerupai tumor. Hal inilah yang menyebabkan kesulitan dalam mendeteksi *giant cavernoma* karena gambaran radiologisnya yang dapat menyerupai kondisi patologi lainnya.<sup>9,10</sup> Pasien pada kasus ini awalnya dicurigai

sebagai *pilocytic astrocytoma*, yakni tumor yang berasal dari sel astrosit dan tumbuh secara perlahan di otak. Pasien kemudian dilakukan kraniotomi, ditemukan jaringan cokelat kehitaman dengan konsistensi lunak. Jaringan tersebut lalu dilakukan pemeriksaan histopatologi dan disimpulkan sebagai *giant cavernoma*.

Hingga saat ini, belum ada rekomendasi tindakan pilihan untuk menangani *giant cavernoma*. Meskipun demikian, beberapa ahli berpendapat bahwa:

1. Reseksi total adalah tindakan pilihan untuk *giant cavernoma*, berapapun ukurannya.
2. Jika memungkinkan, lakukan reseksi halo hemosiderin yang berdekatan, kecuali pada letak lesi yang dalam atau berada di area yang berisiko.
3. Saat *giant cavernoma* telah didiagnosis, segera lakukan tindakan operasi meskipun masih tanpa gejala
4. Reseksi parsial dipertimbangkan pada kasus lesi letak dalam atau pada area yang berisiko untuk mendapat hasil histopatologi dengan morbiditas yang minimal
5. Perdarahan, kejang berulang, dan defisit neurologis fokal merupakan indikasi untuk total reseksi segera pada *giant cavernoma* untuk mencegah perdarahan lanjutan, kejang, dan pertumbuhan lesi.
6. Tatalaksana konservatif dipertimbangkan pada kasus *giant cavernoma* di area yang berisiko atau letak yang dalam pada pasien dengan komorbid yang berisiko jika dioperasi atau pada pasien yang dengan prognosis fungsional yang rendah.
7. Ukuran cavernoma lebih dari 4 cm di fossa posterior dapat ditangani seperti *giant cavernoma*.
8. Ukuran cavernoma lebih dari 4 cm yang menyebabkan defisit neurologis dan kompresi pada jaringan sekitar dapat

ditangani seperti *giant cavernoma*.<sup>5,6</sup>

Belum ada batasan ukuran pasti yang membedakan *cavernoma* dengan *giant cavernoma*, namun beberapa literatur menyimpulkan bahwa *giant cavernoma* adalah cavernoma yang berukuran lebih dari 4 cm atau 40 cc, dan 30 cc jika didapatkan pada fossa posterior dengan defisit neurologis dan menyebabkan kompresi pada struktur sekitarnya.<sup>6</sup>

## SIMPULAN

*Giant cavernoma* adalah cavernoma yang berukuran lebih dari 4 cm dan ditandai dengan perdarahan otak, kejang epileptik, defisit neurologis fokal, serta gejala peningkatan TIK. MRI merupakan modalitas utama untuk mendeteksi kondisi ini. Hingga saat ini belum ada rekomendasi tindakan pilihan untuk menangani *giant cavernoma*, namun reseksi total adalah prosedur yang paling sering digunakan.

## UCAPAN TERIMA KASIH

Penulis mengucapkan terima kasih yang tulus kepada keluarga dan kolega atas kritik dan masukan dalam penyusunan laporan kasus ini.

## PERNYATAAN

Tidak ada konflik kepentingan dalam penyusunan laporan kasus ini.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Simonin A, Passaplan C, Sancho S, dkk. Giant Extra-Axial Cavernous Angioma of the Falx: Case Report. *Clin Neurosurg*. 2019;84(3):E211-214.
2. Zyck S, Gould GC. *Cavernous Venous Malformation*. Radiopaedia.org [online] 2022 [diakses 27 Mei 2023]. Diunduh dari: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526009/>.

3. Fadhilah I, Frida M, Ahmad B. Rupture Of Intramedullary Spinal Cord Cavernous Hemangioma. *Jurnal Kesehatan Andalas*. 2018;7(Supplement 2):97-102.
4. Awad IA, Polster SP. Cavernous Angiomas: Deconstructing a Neurosurgical Disease. *J Neurosurg*. 2019;131(1):1-13.
5. Rangnekar RD, Vilanilam GC, Krishnakumar K, dkk. Giant Cavernomas: Gigantic Propositions for a Lilliputian Problem? *Neurol India*. 2021;69(1):153-156.
6. Ramírez CJS, Ramírez ZES, Toro MAA, dkk. Case Series of Giant Cavernomas: Clinical Presentation and Management Recommendations. *Interdiscip Neurosurg*. 2022;29:101548.
7. Chicani CF, Miller NR, Tamargo RJ. Giant Cavernous Malformation of the Occipital Lobe. *J Neuro-Ophthalmol*. 2003;23(2):151-153.
8. Kumar S, Singh P, Singh SP, dkk. Unusual Case of Giant Cerebral Infiltrative Cavernoma Causing Obstructive Hydrocephalus. *BMJ Case Rep*. 2022;15(5):e249691.
9. Sharma A, Mittal RS. A Giant Frontal Cavernous Malformation with Review of Literature. *J Neurosci Rural Pract*. 2016;7(2):279-282.
10. Dao I, Akhaddar A, El-Mostarchid B, Boucetta M. Giant Cerebral Cavernoma Case Report with Literature Review. *Neurosciences (Riyadh)*. 2012;17(1):69-73.