



NEPHROTIC SYNDROME IN CHILDREN

Arif Y Prabowo

Medical Faculty of Universitas Lampung

Abstract

Background. Nephrotic syndrome (SN) of kidney disease in children is most often found in children. In Indonesia reported 6 per 100,000 per year in children aged less than 14 years. Comparison of boys and girls 2:1. Steroid therapy is the best choice for SN. **Case.** Child F, 5 years old, was taken to the hospital with complaints of swelling all over the body since 2 days prior to hospital admission. The patient had a history of kidney disease and often consume methyl prednisone since 2 years ago, and patient are often hospitalized because this illness. The patient came to hospital with condition puffiness around the body. Physical findings: heart rate 90x/minute, respiration rate 24x/minute, temperature of 37.1° C, weight 20 kg, height 105 cm, lid edema, ascites and pitting edema. Blood tests obtained: total protein 3.4 g/dl, albumin 1.2 g/dl, globulin 2.2 g/dl, urea 18 mg/dl, creatinine 0.3 mg/dl, total cholesterol 455 mg/dl, urine protein 500mg/dl. Patient was diagnosed and treated with SN New Cases with low-salt diet, prednisone, furosemide, restriction of fluid intake. **Conclusion.** The patient will be diagnosed as a New Case SN when previous treatment history is unclear or inadequate treatment.

Keywords: edema, nephrotic syndrome, prednisone.

Abstrak

Latar Belakang. Sindrom nefrotik (SN) pada anak merupakan penyakit ginjal anak yang paling sering ditemukan. Di Indonesia dilaporkan 6 per 100.000 per tahun pada anak berusia kurang dari 14 tahun. Perbandingan anak laki-laki dan perempuan 2:1. Steroid merupakan pilihan terbaik dalam terapi SN. **Kasus.** Anak F, 5 tahun, dibawa ke rumah sakit dengan keluhan bengkak pada seluruh tubuh sejak 2 hari sebelum masuk rumah sakit (SMRS). Pasien memiliki riwayat menderita sakit ginjal dan sering mengkonsumsi metil prednison sejak 2 tahun yang lalu serta pasien sering keluar masuk rumah sakit akibat sakitnya ini. Saat tiba di rumah sakit, pasien dalam kondisi compos mentis dengan keadaan bengkak seluruh tubuh. Temuan fisik: Nadi 90x/menit, respirasi 24x/menit, suhu 37,1°C, BB 20 kg, TB 105 cm, edema palpebra, asites dan edema *pitting*. Pemeriksaan darah didapatkan: total protein 3,4 g/dl, albumin 1,2 g/dl, globulin 2,2 g/dl, ureum 18 mg/dl, kreatinin 0,3 mg/dl, kolesterol total 455 mg/dl, protein urin 500 mg/dl. Pasien didiagnosa SN Kasus Baru dan diobati dengan diet rendah garam, prednison, furosemid, pembatasan intake cairan. **Simpulan.** Pasien akan didiagnosa sebagai SN Kasus Baru bila riwayat pengobatan sebelumnya tidak jelas atau mendapatkan pengobatan yang tidak adekuat.

Kata kunci: edema, prednison, sindrom nefrotik.

Pendahuluan

Sindrom nefrotik adalah keadaan klinis yang disebabkan oleh peningkatan permeabilitas glomerulus terhadap protein plasma yang menimbulkan proteinuria, hipoalbuminemia, hiperlipidemia dan edema. Sifat khusus penyakit ini adalah sering kambuh, sering gagalnya pengobatan dan timbul penyulit, baik akibat penyakitnya sendiri maupun oleh karena akibat pengobatannya. Penyulit yang sering terjadi pada sindrom nefrotik adalah infeksi, trombosis, gagal ginjal akut, malnutrisi, gangguan pertumbuhan, hiperlipidemia, anemia (Betz, et al., 2009).

Sindrom nefrotik pada anak merupakan penyakit ginjal anak yang paling sering ditemukan. Insidens SN pada anak dalam kepustakaan di Amerika Serikat dan Inggris adalah 2-7 kasus baru per 100.000 anak per tahun, dengan prevalensi berkisar 12-16 kasus per 100.000 anak. Di negara berkembang insidensinya lebih tinggi. Di Indonesia dilaporkan 6 per 100.000 per tahun pada anak berusia kurang dari 14 tahun. Perbandingan anak laki-laki dan perempuan 2:1 (Konsensus IDAI, 2012).

Etiologi SN dibagi 3 yaitu kongenital, primer/idiopatik dan sekunder mengikuti penyakit sistemik, antara lain lupus eritematosus sistemik (LES), purpura Henoch Schonlein dan lain lain (Konsensus IDAI, 2012).

Sindrom nefrotik dapat dibedakan menjadi sindrom nefrotik kongenital, sindrom nefrotik primer, dan sindrom nefrotik sekunder. Pada umumnya sebagian besar ($\pm 80\%$) sindrom nefrotik primer memberi respon yang baik terhadap pengobatan awal dengan steroid, tetapi kira-kira 50% diantaranya akan *relaps* dan sekitar 10% tidak memberi respon lagi dengan pengobatan steroid (IDAI, 2010).

Kasus

Anak F, laki-laki usia 5 tahun datang dengan keluhan bengkak pada seluruh tubuh sejak 2 hari sebelum masuk rumah sakit (SMRS). Bengkak diawali pada kelopak mata terutama terlihat jelas pada pagi hari saat bangun tidur dan bengkak berkurang setelah siang atau sore hari. Bengkak kemudian menjalar ke wajah, kaki, perut dan akhirnya seluruh tubuh. Keluhan ini tidak disertai dengan keluhan sesak napas, sakit kepala, muntah dan kejang-kejang. Pasien juga belum

pernah sakit kuning. Pasien juga mengeluh buang air kecil (BAK) yang menjadi jarang, biasanya sehari minimal 5 kali, namun sekarang menjadi 3-4 kali dengan kuantitas yang sedikit. Selama bengkok, pasien tidak pernah tampak pucat, lemah, lesu dan kehilangan nafsu makan. Riwayat alergi obat-obatan dan makanan disangkal.

Satu hari sebelum masuk ke Rumah Sakit Umum Daerah Abdoel Moeloek (RSUDAM) Provinsi Lampung, pasien telah berobat ke Rumah Sakit Umum Daerah Jend. Ahmad Yani Kota Metro dan diberi obat prednison 2-2-1 tablet dan langsung dirujuk ke Poli Anak Bagian Ginjal RSUDAM. Orangtua pasien mengatakan bahwa pasien selalu rutin mengkonsumsi obat prednison, namun sebelumnya sempat putus obat selama 2 hari sebelum keluhan timbul karena kehabisan stok.

Keluhan ini pasien rasakan pertama kali pada usia umur 3 tahun, lalu pasien dibawa ke dokter dan dinyatakan sakit ginjal. Pada umur 3,5 tahun, pasien sempat 3 kali dirawat di rumah sakit karena sakitnya tersebut.

Pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum tampak sakit sedang, kesadaran kompos mentis dengan *Glasgow Coma Scale* (GCS) 15, frekuensi nadi 90x/menit, frekuensi pernapasan 24x/menit, suhu 37,1°C, BB 20 kg, TB 105 cm serta ditemukan edema palpebra. Pada pemeriksaan abdomen didapatkan shifting dulnes dan undulasi yang merupakan tanda adanya asites. Pada ekstremitas superior dan inferior ditemukan *pitting* edema. Pada pemeriksaan neurologis dari nervus I- XII tidak ada kelainan, reflex fisiologis tidak meningkat ataupun menurun, reflex patologis tidak ada, rangsang selaput otak juga tidak ditemukan kelainan. Pemeriksaan penunjang didapatkan: total protein 3,4 g/dl, albumin 1,2 g/dl, globulin 2,2 g/dl, ureum 18 mg/dl, kreatinin 0,3 mg/dl, kolesterol total 455 mg/dl, protein urin 500 mg/dl.

Penatalaksanaan pada kasus ini adalah bed rest; diet rendah garam 1-2 g/hari; intake cairan dibatasi; urin output, TTV dan diuresis dievaluasi; furosemid 20 mg/12 jam serta Prednison 3-2-2.

Pembahasan

Pasien datang dengan keluhan bengkak. Ada beberapa penyakit yang dapat menyebabkan bengkak diantaranya adalah kelainan ginjal, penyakit jantung, hati, alergi dan malnutrisi.

Pada penyakit jantung bengkak diawali dari kedua tungkai karena *venous return* yang berkurang dikarenakan gangguan aliran balik ke jantung, pengaruh gaya gravitasi dan tahanan perifer pada tungkai yang tinggi teruma fossa poplitea dan inguinal. Selanjutnya adalah organ hepar. Bengkak ini diawali dari perut dikarenakan fibrosis pada hepar yang mengakibatkan bendungan sehingga *venous return* berkurang dan terjadi hipertensi porta, penurunan sintesis protein sehingga terjadi hipoalbuminemia yang menurunkan tekanan osmotik intravaskular yang menyebabkan terjadinya ekstrasvasi cairan. Lalu alergi juga dapat menyebabkan bengkak tetapi hanya pada tempat tertentu yang sifatnya non pitting edema dan tidak berlangsung lama. Selanjutnya malnutrisi, bengkak terjadi diseluruh tubuh tanpa penyebab yang jelas biasanya pada kwashiorkor atau marasmus kwashiorkor. Pada kelainan ginjal bengkak dimulai dari kelopak mata. Hal ini dikarenakan pengaruh gaya gravitasi. Kelopak mata merupakan jaringan yang banyak mengandung jaringan ikat longgar.

Pada pasien ini bengkak dimulai dari kelopak mata yang berlanjut hingga terjadi edema pada seluruh tubuh. Hal ini menunjukkan bahwa bengkak pada pasien ini mengarah pada kelainan ginjal. Untuk membantu menegakkan diagnosis maka dibutuhkan pemeriksaan penunjang berupa pemeriksaan laboratorium darah lengkap, kimia darah dan urin lengkap.

Dari hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan total protein 3,4 g/dl, albumin 1,2 g/dl, globulin 2,2 g/dl, ureum 18 mg/dl, kreatinin 0,3 mg/dl, kolesterol total 455 mg/dl, protein urin 500 mg/dl.

Dari hasil anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan laboratorium, pasien ini didapatkan edema anaksarka, hipoalbuminemia, hiperkolesterolemia, dan proteinuria masif. Maka pasien ini didiagnosis Sindrom Nefrotik karena memenuhi semua kriteria berdasarkan Konsensus Tatalaksana Sindrom Nefrotik Idiopatik Pada Anak (Ikatan Dokter Anak Indonesia 2012):

1. Proteinuria masif (>40 mg/m²LPB/jam atau 50 mg/kg/hari atau rasio protein/kreatinin pada urin sewaktu >2 mg/mg atau dipstik $\geq 2+$);
2. Hipoalbuminemia $< 2,5$ g/dL;
3. Edema;
4. Dapat disertai hiperkolesterolemia > 200 mg/dL (Konsensus IDAI, 2012) (Niaudet, 2014).

Pasien ini didiagnosis menderita sindrom nefrotik kasus baru, bukan sindrom nefrotik kasus *relaps* ataupun sindrom nefrotik resisten steroid. Dikarenakan yang dimaksud *relaps* adalah keadaan proteinuria $\geq 2+$ (proteinuria >40 mg/m² LPB/jam) 3 hari berturut-turut dalam 1 minggu setelah pemberian terapi steroid, sedangkan yang dimaksud dengan resisten adalah tidak terjadi remisi pada pengobatan prednison dosis penuh (*full dose*) 2 mg/kgbb/hari selama 4 minggu (Wong et al, 2013). Pada kasus ini, orang tua pasien tidak mengetahui secara pasti riwayat pengobatan pada awal pertama pasien sakit, apakah adekuat *full dose* atau tidak. Oleh karena itu, penulis menyimpulkan bahwa kasus pada pasien ini termasuk kasus baru.

Untuk pengobatan pada pasien ini diberikan steroid *full dose* sesuai dengan *International Study on Kidney Diseases in Children (ISKDC)* diberikan prednison 60 mg/m²LPB/hari atau 2 mg/kgBB/hari (maksimal 80 mg/hari dalam dosis terbagi untuk menginduksi remisi). Untuk pemberian dosis prednison sesuai berat badan ideal (BB terhadap TB) (KDIGO, 2012). Berdasarkan *WHO Growth Chart Standart*, pada pasien ini BB ideal nya di umur 5 tahun dengan TB 105 cm adalah 18 kg, sehingga dosis prednison yang diberikan adalah 18 kg x 2 mg/kgBB/hari = 36 mg/hari, dibulatkan menjadi 35 mg/hari dikarenakan:

1. Satu tablet prednison mengandung 5 mg sehingga mempermudah dalam penentuan jumlah tablet yang akan diberikan dan mempermudah dalam pengonsumsiian obat;
2. Dosis pembulatan menjadi 35 mg masih dalam dosis aman prednison yaitu maksimal 80 mg/hari.

Sehingga pasien ini menggunakan prednison sebanyak 7 tablet sehari dengan dosis terbagi 3-2-2.

Seharusnya sebelum diberikan terapi prednison, pasien ini dilakukan uji mantoux terlebih dahulu untuk mengetahui apakah pasien ini terdapat penyakit tuberkulosis atau tidak, namun pada pasien ini tidak dilakukan karena di rumah sakit ini tidak ada fasilitas untuk melakukan mantoux test.

Lalu, untuk mengatasi edema pada pasien ini diberikan diuretik furosemid dengan dosis 1-3 mg/kgBB/hari sehingga dosis yang diberikan pada pasien ini adalah $20 \text{ kg} \times 2 \text{ mg/kgBB/hari}$ jadi 40 mg/hari dibagi menjadi 2 dosis pemberian, sehingga dosis yang diberikan pada pasien ini adalah 20 mg/12jam. Pemberian furosemid ini diindikasikan untuk edema berat seperti yang terjadi pada pasien ini.

Pada pasien ini tidak diberikan terapi albumin karena indikasi pemberian albumin 20% 1 g/kgBB apabila belum juga berespon pemberian obat diuretik dan nilai albumin <1 . Sedangkan pada pasien ini kadar albuminnya 1,2g/dl dan dengan pemberian furosemid pasien sudah berespon, maka pemberian albumin tidak diperlukan.

Diet untuk pasien SN adalah 35 kal/kgbb/hari, sebagian besar terdiri dari karbohidrat. Diet rendah garam (1-2 gr/hari) dan rendah lemak harus diberikan. Pada pasien SN asupan protein dibatasi sekitar 0,8-1 gr/kgbb/hari. Kebutuhan cairan pada pasien ini juga dibatasi sebanyak 1400 cc per hari. Pada pasien ini dietnya juga dibatasi mengikuti anjuran diet pada orang SN.

Pada kasus ini prognosisnya dubia ad bonam dikarenakan pasien didiagnosis Sindrom Nefrotik yang dalam perjalanan penyakitnya masih sensitif terhadap pengobatan steroid ditandai dengan kondisi pasien sampai pulang mengalami perbaikan.

Simpulan

Anak F, laki-laki usia 5 tahun, didiagnosa sebagai sindrom nefrotikkasus baru dan diberi tatalaksana furosemid 20 mg/12jam, diet karbohidrat 35 kal/kgbb/hari, diet rendah garam (1-2 gr/hari) dan rendah lemak. Kebutuhan cairan pada pasien ini juga dibatasi sebanyak 1400 cc per hari.

DaftarPustaka

- Betz, Cecily L, Sowden, Linda L. 2009. *Pediatrik Edisi 5*. Jakarta: EGC.
- Ikatan Dokter Anak Indonesia. 2010. *Pedoman Pelayanan Medik Jilid 1*.
- Ikatan Dokter Anak Indonesia. 2012. *Konsensus Tatalaksana Sindrom Nefrotik Idiopatik Pada Anak Edisi 2*.
- International Study on Kidney Diseases in Children. 2012. The primary nephrotic syndrome in children. Identification of patients with minimal change nephrotic syndrome from initial response to prednisone. *J Pediatr*;98:561-4.
- Ngastiyah. 2005. *Perawatan Anak Sakit*. Jakarta: EGC.
- Niaudet, P., Mattoo, T.K., Kim, M.S. 2014. Treatment of idiopathicnephrotic syndrome in children. <http://www.uptodate.com/contents/treatment-of-idiopathic-nephrotic-syndrome-in-children>. Diakses pada tanggal 31 Maret 2014.
- Kidney Disease Improving Global Outcomes. 2012. Steroid-sensitive nephrotic syndrome in children. *Kidney International Supplements* (2012) 2:163-171.
- World Health Organization Growth Chart Standart. http://www.who.int/childgrowth/standards/weight_for_height/rn/. Diakses pada tanggal 31 Maret 2014.
- Wong, W., Prestidge, C., Gavin, R. 2013. *Starship Children's Health Clinical Guideline 2013*. <http://www.adhb.govt.nz/starshipclinicalguidelines/Documents/Nephrotic%20Syndrome%20in%20Childhood.pdf>. Diakses pada tanggal 31 Maret 2014.