

Sindrom Nefrotik Kasus Baru Pada Anak Usia 2 Tahun

Rosdiana Elizabeth

Fakultas Kedokteran, Universitas Lampung

Abstrak

Sindrom nefrotik merupakan kumpulan manifestasi klinis yang ditandai dengan albuminuria, hipoalbuminemia dan edema. Sindrom nefrotik pada anak dapat terjadi pada semua usia, tetapi lebih banyak terjadi pada usia 1-2 tahun dan 8 tahun. Anak S, usia 2 tahun datang dengan keluhan bengkak pada seluruh tubuh sejak kurang lebih 2 minggu sebelum masuk rumah sakit. Pada pemeriksaan fisik didapatkan frekuensi nadi 132x/menit, frekuensi pernafasan 38x/menit, suhu 36,8°C, BB 13,5 kg, TB 86 cm, edema palpebra, asites, *pitting* edema, dan edema pada skrotum. Pemeriksaan penunjang didapatkan: total protein 3,8 g/dl, albumin 1,2 g/dl, globulin 2,7 g/dl, ureum 14 mg/dl, kreatinin 0,2 mg/dl, kolesterol total 659 mg/dl, protein urin 500 mg/dl. Pasien didiagnosa sebagai sindrom nefrotik kasus baru dan diberi tatalaksana prednison, furosemid, diet karbohidrat 35 kal/kgbb/hari, diet rendah garam (1-2 gr/hari), diet protein 0,8-1 gr/kgbb/hari dan rendah lemak, dan kebutuhan cairan dibatasi sebanyak 1400 cc per hari. Pasien dirawat inap selama lima hari dan membaik, terlihat dari penurunan berat badan menjadi 12 kg dan protein urin menjadi 150 mg/dl. [J Agromed Unila 2015; 2(3):217-221]

Kata kunci: edema, hipoalbuminemia, oligouria, sindrom nefrotik

Nephrotic Syndrome: New Case on 2 Years Old Child

Abstrac

Nephrotic syndrome is a collection of clinical manifestations characterized by albuminuria, hypoalbuminemia, and edema. Nephrotic syndrome in children can occur at any age, but is more common in the age of 1-2 years old and 8 years old. A child, 2 years-old, complaints of swelling throughout the body since approximately 2 weeks before hospital admission. On physical examination found 132 x/minute, respiratory frequency 38 x/min, the temperature 36,8°C, weight 13.5 kg, height 86 cm, eyelid edema, ascites, pitting edema, and edema on the scrotum. Laboratory examination found total protein 3.8 g/dL, albumin 1.2 g/dl, globulin 2.7 g/dL, urea 14 mg/dl, creatinine 0.2 mg/dl, total cholesterol 659 mg/dl, urine protein 500 mg/dl. Patients diagnosed as nephrotic syndrome and given a new case management of prednisone, furosemide, carbohydrate diet 35 cal/kg/day, a diet low in salt (1-2 g/day), dietary protein 0.8-1 g/kg/day and low fat, and needs limited to 1400 cc of fluid per day. Patients hospitalized for five days and improved, visible from weight loss to 12 kg and urine protein to 150 mg/dl. [J Agromed Unila 2015; 2(3):217-221]

Keywords: edema, hipoalbuminemia, oliguria, nephrotic syndrome

Korespondensi: Rosdiana Elizabeth | e-mail: rosdianaelizabeth@gmail.com

Pendahuluan

Sindrom nefrotik merupakan kumpulan manifestasi klinis yang ditandai dengan hilangnya protein urine secara masif (albuminuria), diikuti dengan hipoproteinemia (hipoalbuminemia) dan akhirnya mengakibatkan edema. Dan hal ini berkaitan dengan timbulnya hiperlipidemia, hiperkolesterolemia dan lipiduria.^{1,2}

Sindrom nefrotik pada anak dapat terjadi pada semua usia, tetapi lebih banyak terjadi pada usia 1-2 tahun dan 8 tahun.^{3,4} Pada anak-anak yang onsetnya dibawah usia 8 tahun, ratio antara anak laki-laki dan perempuan bervariasi dari 2:1 hingga 3:2. Pada anak yang lebih tua, remaja dan dewasa, prevalensi antara laki-laki dan perempuan kira-kira sama.

Data dari *International Study of Kidney Disease in Children (ISKDC)* menunjukkan bahwa 66% pasien dengan *minimal change nephrotic syndrome (MCNS)* dan *focal segmental glomerulosclerosis (FSGS)* adalah laki-laki dan untuk *membrano proliferative glomerulonephritis (MPGN)* 65 % nya adalah perempuan.¹

Insidens sindrom nefrotik 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.^{2,5} Di negara berkembang insidensnya lebih tinggi. Di Indonesia dilaporkan 6 per 100.000 per tahun pada anak berusia kurang dari 14 tahun.¹

Sindrom nefrotik bukan merupakan penyakit yang berdiri sendiri, tetapi merupakan suatu petunjuk awal adanya kerusakan pada unit filtrasi darah terkecil (glomerulus) pada ginjal, dimana urine dibentuk.² Sekitar 20% anak dengan sindrom nefrotik dari hasil biopsi ginjalnya menunjukkan adanya skar atau deposit pada glomerulus. Dua macam penyakit yang paling sering mengakibatkan kerusakan pada unit filtrasi adalah *Glomerulosklerosis Fokal Segmental (GSFS)* dan *Glomerulonefritis Membranoproliferatif (GNMP)*. Seorang anak yang lahir dengan kondisi tersebut akan menyebabkan terjadinya *Sindrom nefrotik*.^{3,6}

Etiologi sindrom nefrotik secara garis besar dapat dibagi 3, yaitu kongenital, glomerulopati primer/ idiopatik, dan sekunder mengikuti penyakit sistemik seperti pada purpura Henoch-Schonlein dan lupus eritematosus sistemik. Sindrom nefrotik pada tahun pertama kehidupan, terlebih pada bayi berusia kurang dari 6 bulan, merupakan kelainan kongenital (umumnya herediter) dan mempunyai prognosis buruk.^{1,7,8}

Kasus

Anak S, laki-laki, usia 2 tahun datang dengan keluhan bengkak pada seluruh tubuh sejak kurang lebih 2 minggu sebelum masuk rumah sakit, bengkak terlihat pada awalnya di daerah wajah terutama di daerah kelopak mata, 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 sejak 1 minggu SMRS, biasanya sehari minimal 5 kali, namun sekarang menjadi 1 kali dengan kuantitas yang sedikit atau tidak miksi sama sekali dan berwarna kecoklatan. Selama bengkak, pasien tidak pernah tampak pucat, lemah, lesu dan kehilangan nafsu makan. Riwayat alergi obat-obatan dan makanan disangkal. BAB pasien dikatakan normal oleh ibu pasien. Riwayat demam, muntah, tidak nafsu makan, nyeri perut disangkal oleh ibu pasien.

Pada pemeriksaan fisik didapat keadaan umum tampak sakit sedang, kesadaran compos mentis, frekuensi nadi 132 x/menit, frekuensi pernafasan 38 x/menit,

suhu 36,8°C, BB 13,5 kg, TB 86 cm. Pada wajah ditemukan edema palpebra pada kedua mata. Pada pemeriksaan abdomen didapatkan shifting dulnes dan undulasi yang merupakan tanda adanya asites. Pada ekstremitas superior dan inferior ditemukan *pitting* edema. Pada genitalia eksterna ditemukan edema pada skrotum. 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 3,8 g/dl, albumin 1,2 g/dl, globulin 2,7 g/dl, ureum 14 mg/dl, kreatinin 0,2 mg/dl, kolesterol total 659 mg/dl, protein urin 500 mg/dl.

Pada anamnesis, pemeriksaan fisik, dan laboratorium ditemukan adanya edema, hipoalbuminemia, proteinuria, hiperkolesterolemia, dan tidak adanya riwayat penyakit yang sama sebelumnya sehingga diagnosis pada pasien ini adalah sindrom nefrotik kasus baru.

Penatalaksanaan pada kasus ini adalah rawat inap; prednison 2-2½, furosemid 10 mg/12 jam; diet rendah garam 1-2 g/hari; intake cairan dibatasi; memantau tanda vital dan diuresis.

Pasien ini dirawat dengan tujuan untuk mengetahui respon terapi. Pada hari pertama didapatkan diuresis 2,4 cc/kgbb/jam. Pada hari kedua didapatkan diuresis 2,2 cc/kgbb/jam dan penurunan berat badan menjadi 13 kg. Pada hari ketiga didapatkan diuresis 2,2 cc/kgbb/jam, protein urin 150 mg/dl dan penurunan berat badan menjadi 12 kg. Pada hari keempat dan kelima didapatkan diuresis 2,7 dan 2,6 cc/kgbb/jam namun tidak ada perubahan pada berat badan. Pada hari kelima pasien disarankan untuk rawat jalan dengan diberikan obat prednison 2-2½ dan furosemid 10 mg/12 jam serta disarankan untuk kontrol seminggu kemudian.

Prognosis pada An. S adalah dubia ad bonam karena pada terapi menggunakan steroid masih memberikan respon yang baik.

Pembahasan

Pasien datang dengan keluhan bengkak. Ada beberapa penyakit yang dapat menyebabkan bengkak diantaranya adalah kelainan ginjal, penyakit jantung, hati, alergi dan malnutrisi.^{9,10}

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 sintesa protein sehingga terjadi hipoalbuminemia yang menurunkan tekanan osmotik intravaskular yang menyebabkan terjadinya ekstrasvasasi 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.⁸ Pada kelainan ginjal bengkak dimulai dari kelopak mata. Hal ini dikarenakan pengaruh gaya gravitasi. Kelopak mata merupakan jaringan yang banyak mengandung jaringan ikat longgar.¹¹⁻¹³

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 diagnosa maka dibutuhkan pemeriksaan penunjang berupa pemeriksaan laboratorium darah lengkap, kimia darah dan urin lengkap.¹⁰

Dari hasil pemeriksaan laboratorium didapatkan total protein 4,0 g/dl, albumin 1,2 g/dl, globulin 2,8 g/dl, ureum 14 mg/dl, kreatinin 0,2 mg/dl, kolesterol total 659 mg/dl, protein urin 500 mg/dl.

Dari hasil anamnesa, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan laboratorium, pasien ini didapatkan edema anaksarka, hipoalbuminemia, hiperkolesterolemia, dan proteinuria masif. Maka pasien ini didiagnosa 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 ≥ 2+);
2. Hipoalbuminemia < 2,5 g/dL;
3. Edema;

4. Dapat disertai hiperkolesterolemia > 200 mg/dL.^{1,12,14,15}

Pasien ini didiagnosa menderita sindrom nefrotik kasus baru, bukan sindrom nefrotik kasus relaps ataupun sindrom nefrotik resisten steroid seperti yang dinyatakan dalam diagnosa rujukan. Dikarenakan yang dimaksud relaps adalah keadaan proteinuria ≥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.^{16,17} Pada kasus ini, orang tua pasien tidak mengetahui secara pasti riwayat pengobatan pada awal pertama pasien sakit. Oleh karena itu, saya menyimpulkan bahwa kasus pada pasien ini termasuk kasus baru.

Untuk pengobatan pada pasien ini diberikan steroid *full dose* sesuai dengan ISKDC (International Study on Kidney Diseases in Children) diberikan prednison 60 mg/m²LPB/hari atau 2 mg/kgBB/hari (maksimal 80 mg/hari dalam dosis terbagi untuk menginduksi remisi).¹⁷⁻¹⁹ Untuk pemberian dosis prednison sesuai berat badan ideal (BB terhadap TB). Pada pasien ini BB ideal nya di umur 5 tahun dengan TB 86 cm adalah 13,5 kg, sehingga dosis prednison yang diberikan adalah 13,5 kg x 2 mg/kgBB/hari = 27 mg/hari, dibulatkan menjadi 25 mg/hari dikarenakan:

- a. Satu tablet prednison mengandung 5 mg sehingga mempermudah dalam penentuan jumlah tablet yang akan diberikan dan mempermudah dalam pengkonsumsian obat;
- b. Dosis pembulatan menjadi 25 mg masih dalam dosis aman prednison yaitu maksimal 80 mg/hari.¹

Sehingga pasien ini menggunakan prednison sebanyak 5 tablet sehari dengan dosis terbagi 2-2-1 namun pada kasus diberikan 2-2-½.

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.²⁰

Lalu, untuk mengatasi edema pada pasein ini diberikan diuretik furosemid dengan dosis 1-3 mg/kgBB/hari sehingga dosis yang

diberikan pada pasien ini adalah 13,5 kg x 2 mg mg/kgBB/hari jadi 27 mg/hari dibagi menjadi 2 dosis pemberian, sehingga dosis yang diberikan pada pasien ini seharusnya adalah 13,5 mg/12jam namun pada kasus diberikan 10 mg/12jam.^{1,21} 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.²²

Diet untuk pasien sindrom nefrotik adalah 35 kal/kgbb/hari, sebagian besar terdiri dari karbohidrat. Diet rendah garam (1-2 gr/hari) dan rendah lemak harus diberikan. Pada pasien sindrom nefrotik 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.¹

Anak dengan manifestasi klinis sindrom nefrotik pertama kali, sebaiknya dirawat di rumah sakit dengan tujuan untuk mempercepat pemeriksaan dan evaluasi pengaturan diet, penanggulangan edema, memulai pengobatan steroid, dan edukasi orangtua.¹ Pasien ini dirawat inap selama lima hari dan dilakukan pemantauan terhadap respon terapi yang dinilai dari diuresis yang meningkat, berkurangnya edema, penurunan protein urin, dan penurunan berat badan. Selama lima hari, berat badan pasien yang semula 13,5 kg menjadi 12 kg serta protein urin 500 mg/dl menjadi 150 mg/dl. Hal tersebut membuktikan bahwa pasien masih memberikan respon yang baik terhadap terapi sehingga pasien disarankan untuk melakukan rawat jalan.

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.²³⁻²⁵

Simpulan

Diagnosis yang tepat pada kasus sindrom nefrotik kasus baru dan pemilihan terapi yang tepat dapat memberikan keberhasilan yang baik.

Daftar Pustaka

1. Ikatan Dokter Anak Indonesia. Konsensus tatalaksana sindrom nefrotik idiopatik pada anak. Edisi ke-2. Jakarta: Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2012.
2. Jerome C Lane, M.D. Nephrotic syndrome [Internet]. New York: WebMD LLC.; 2014 [diakses tanggal 8 Januari 2015]. Tersedia dari: <http://emedicine.medscape.com/article/982920-overview#a0101>
3. Eric PC. Nephrotic syndrome [internet]. New York: WebMD LLC.; 2014 [diakses tanggal 8 Januari 2015]. Tersedia dari: <http://emedicine.medscape.com/article/244631-overview>
4. Bernward G, Hinkes B, Christopher N, Vlangos RG, Jinhong L, Katrin H, et al. Nephrotic syndrome in the first year of life: twothirds of cases are caused by mutations in 4 genes(nphs1, nphs2, wt1, and lamb2). *Pediatrics*. 2007; 119(4):e907-19.
5. El Bakkali L, Rodrigues Pereira R, Kuik DJ, Ket JC, van Wijk JA. Nephrotic syndrome in the Netherlands: a population-based cohort study and a review of the literature. *Pediatr Nephrol*. 2011; 26:1241-6.
6. Boyer O, Moulder JK, Somers MJ. Focal and segmental glomerulosclerosis in children: a longitudinal assessment. *Pediatr Nephrol*. 2007; 22(8):1159-66.
7. Niaudet P. Genetic forms of nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*. 2004; 19(12):1313-8.
8. Partini PT, Djajadiman G, Yulia A. Sindrom nefrotik sekunder pada anak dengan limfoma hodkin. *Sari Pediatri*. 2006; 8(1):37-42 .
9. Kliegman B, Jenson S. *Nelson textbook of pediatric*. Edisi ke-18. Philadelphia: Saunders; 2007.
10. Betz CL, Sowden LL. *Pediatrik*. Edisi ke-5. Jakarta: EGC; 2009.

11. Anderson S, Komers R, Brenner BM. Renal and systemic manifestations of glomerular disease. Dalam: Brenner BM, editor. *Brenner and rector's the kidney*. Edisi ke-8. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2008.
12. Siddall EC, Radhakrishnan J. The pathophysiology of edema formation in the nephrotic syndrome. *Kidney Int*. 2012; 82:635–642.
13. Rondon-Berrios H. New insights into the pathophysiology of edema in nephrotic syndrome. *Nefrol*. 2011; 31:148–54
14. Gupta K, Iskandar SS, Daeihagh P. Distribution of pathologic findings in individuals with nephrotic proteinuria according to serum albumin. *Nephrol Dial Transplant*. 2008; 23(5):1595-9.
15. Niaudet P, Mattoo TK, Kim MS. Treatment of idiopathic nephrotic syndrome in children [Internet]. USA: Uptodate; 2014 [diakses tanggal 8 Januari 2015]. Tersedia dari: <http://www.uptodate.com/contents/treatment-of-idiopathic-nephroticsyndrome-in-children>.
16. Wong W, Prestidge C, Gavin R. *Starship children's health clinical guideline* [Internet]. USA: ADHB; 2013 [diakses tanggal 8 Januari 2015]. Tersedia dari: <http://www.adhb.govt.nz/starshipclinicalguidelines/Documents/Nephrotic%20Syndrome%20in%20Childhood.pdf>.
17. Lombel RM, Gipson DS, Hodson EM. Treatment of steroid-sensitive nephrotic syndrome: new guidelines from KDIGO. *Pediatr Nephrol*. 2013; 28(3):415-26.
18. Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Corticosteroid therapy for nephrotic syndrome in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007; (4):CD001533
19. Debbie SG, Susan FM, Lynne Y, Shashi N, William ES, John D, et al. Management of childhood onset nephrotic syndrom. *Pediatrics*. 2009; 124(2):747-57.
20. *Ikatan Dokter Anak Indonesia. Pedoman pelayanan medik jilid 1*. Jakarta: Badan Penerbit Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2010.
21. Kapur G, Valentini RP, Imam AA, Mattoo TK. Treatment of severe edema in children with nephrotic syndrome with diuretics alone—a prospective study. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2009; 4:907–913.
22. Ghafari A, Mehdizadeh A, Alavi-Darazam I, Rahimi E, Kargar C. Co-administration of albumin-furosemide in patients with the nephritic syndrome. *Saudi J Kidney Dis Transplant*. 2011; 22:471–475
23. Alexandru RC, Hetal BS, Edward FF, Lynne SW. Predicting first-year relapses in children with nephrotic syndrome. *Pediatrics*. 2000; 105(3):492-5.
24. Del RM, Kaskel F. Evaluation and management of steroid-unresponsive nephrotic syndrome. *Curr Opin Pediatr*. 2008; 20(2):151-6.
25. Wong W. Idiopathic nephrotic syndrome in New Zealand children, demographic, clinical features, initial management and outcome after 12-month follow-up: Results of a 3-year national surveillance study. *J Paediatr Child Health*. 2007; 43:337–41.