



## **Faktor Prognostik Kesintasan Ginjal Pasien Sindrom Nefrotik Kongenital dengan Terapi Konservatif**

Asri Kartika Putri, Kristia Hermawan, Madarina Julia

Bagian Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat, dan Keperawatan, Universitas Gadjah Mada/RSUP Dr. Sardjito, Yogyakarta, Indonesia

### **INTISARI**

**Latar belakang.** Angka kejadian sindrom nefrotik (SN) kongenital Prognosisnya buruk dengan kematian 65% di tahun pertama kehidupan dan 71% anak akan mengalami penyakit ginjal kronis (PGK) tahap akhir dengan median usia 11 bulan. Pasien dengan nefrektomi dini bilateral yang diikuti dialisis dan transplantasi ginjal sebelum usia 2 tahun, angka ketahanan hidup 5 tahun dapat meningkat sampai dengan 90%. Di Indonesia, intervensi agresif tersebut masih jarang dilakukan karena keterbatasan sumber daya.

**Tujuan.** Perbaikan luaran pasien SN kongenital dengan mencari faktor prediktor yang dapat memperbaiki prognosis dan melakukan intervensi terhadap faktor yang dapat dimodifikasi secara prospektif.

**Metode.** Penelitian observasional mengenai faktor prediktor terhadap luaran pada pasien. Observasi dan pengukuran dilakukan secara berkala secara serial selama 14 bulan.

**Hasil.** Variabel luaran yang tercapai sesuai target pada pasien ini adalah pertumbuhan, status gizi, perkembangan, dan kualitas hidup. Namun, untuk variabel PGK tahap akhir tidak tercapai. Variabel faktor prognostik yang terkontrol sesuai target yaitu masalah hipertensi, anemia, infeksi, hipotiroid, nutrisi, kepatuhan pengobatan, dan efek samping terapi. Sedangkan untuk kondisi proteinuria persisten dan dislipidemia tidak terkontrol sesuai target. Analisis yang dapat diajukan terkait luaran kesintasan ginjal dan kelangsungan hidup pasien yaitu karena tidak diketahui secara pasti etiologi SN kongenital pada pasien, masih mungkin etiologi pasien yaitu mutasi NPHS2 memiliki prognosis lebih baik dengan tipe mutasi gen yang mungkin tergolong ringan. Selain itu, terapi yang diberikan pada pasien adalah konservatif, yang memang memiliki kesintasan ginjal lebih baik dibandingkan dengan nefrektomi dini tanpa diikuti transplantasi ginjal sampai usia 5 tahun.

**Kesimpulan.** Proteinuria persisten dan dislipidemia merupakan faktor prognostik yang penurunan LFG pada pasien. Terapi konservatif memungkinkan tercapainya kesintasan yang lebih baik.

**Kata kunci.** sindrom nefrotik kongenital, penyakit ginjal, konservatif



## **Prognostic Factors for Renal Survival in Congenital Nephrotic Syndrome Patient Undergoing Conservative Treatment**

Asri Kartika Putri, Kristia Hermawan, Madarina Julia

Department of Child Health, Faculty of Medicine, Public Health, and Nursing,  
Universitas Gadjah Mada/Dr Sardjito General Hospital, Yogyakarta, Indonesia

### **ABSTRACT**

**Background:** The incidence of congenital nephrotic syndrome (CNS) is rare. Its prognosis is poor, with a 65% mortality rate in the first year of life, and 71% of children develop end-stage chronic kidney disease (CKD) with a median age of 11 months. Patients who undergo early bilateral nephrectomy followed by dialysis and kidney transplantation before the age of 2 can achieve a 5-year survival rate of up to 90%. In Indonesia, such aggressive interventions are still infrequently performed due to resource limitations.

**Objective:** To improve the outcomes of congenital nephrotic syndrome patients by identifying prognostic factors that can improve outcomes and prospectively addressing modifiable factors.

**Methods:** An observational study was conducted to assess prognostic factors for the patient's outcomes. Observations and measurements were performed periodically over 14 months.

**Results:** The achieved target outcomes for this patient include growth, nutritional status, development, and quality of life. However, the target for CKD variable was not achieved. Prognostic factor variables that were well-controlled to achieve the target included hypertension, anemia, infections, hypothyroidism, nutrition, medication adherence, and treatment side effects. However, persistent proteinuria and dyslipidemia were not well-controlled as targeted. An analysis that can be proposed regarding renal survival and patient overall outcomes is that because the exact etiology of congenital nephrotic syndrome in this patient is unknown, it is still possible that the patient's etiology is NPHS2 mutation which has a better prognosis with a possibly mild gene mutation type. Additionally, the therapy given to the patient is conservative, which indeed has better renal survival compared to early nephrectomy without subsequent kidney transplantation until five years old.

**Conclusions:** Persistent proteinuria and dyslipidemia are prognostic factors for the declining glomerular filtration rate in this patient. Conservative therapy may allow for better survival.

**Keywords:** congenital nephrotic syndrome, kidney disease, conservative