

## **Luaran Anak Sindrom Nefrotik Kongenital *Focal Segmental Glomerulosclerosis* dengan Komplikasi Penyakit dan Efek Samping Pengobatan**

Yulia Fatma Wardani\*, Retno Palupi\*\*, Retno Sutomo\*\*, Sumadiono\*\*\*\*

\*Residen Ilmu Kesehatan Anak FK-KMK UGM/ RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta

\*\*Bagian Nefrologi, Departemen Ilmu Kesehatan Anak FK-KMK UGM/RSUP Dr. Sardjito  
Yogyakarta

\*\*\*Bagian Tumbuh Kembang dan Pediatri Sosial, Departemen Ilmu Kesehatan Anak FK-KMK  
UGM/RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta

\*\*\*\*Bagian Alergi Imunologi, Departemen Ilmu Kesehatan Anak FK-KMK UGM/RSUP Dr.  
Sardjito Yogyakarta

### **INTISARI**

**Latar belakang** Sindrom nefrotik (SN) kongenital adalah SN yang terdiagnosis sejak 3 bulan pertama kehidupan. Seorang anak dengan sindrom nefrotik kongenital mempunyai potensi gangguan bukan hanya pada fungsi ginjal sebagai progresi penyakit, efek samping pengobatan jangka panjang pada aspek nutrisi, imunitas, tumbuh kembang serta sosial dan ekonomi keluarga karena memerlukan biaya yang besar untuk pengobatan jangka panjang..

**Tujuan** Untuk memantau progresi, komplikasi penyakit, dan efek samping yang terjadi pada pasien SN kongenital yang mendapatkan terapi steroid jangka panjang

**Kasus** Seorang anak perempuan berusia 4 tahun telah terdiagnosis sebagai SN kongenital sejak berusia 3 bulan dan tidak respon steroid. Hasil biopsi ginjal adalah *focal segmental glomerulosclerosis* sehingga mendapatkan protokol dengan metil prednisolone *pulse* dikombinasi dengan steroid *low dose* dan levamisole. Pasien mengalami ascites, *severely stunted*, *missed opportunity of immunization*, sedangkan perkembangan pasien sesuai dengan anak sebaya. Kadar albumin pasien selalu berkisar dibawah 2 mg/dL dan proteinuria  $\geq +2$ . Kondisi pasien tersebut kemungkinan mempunyai kelainan genetik. Pasien diharapkan kontrol rutin untuk pemantauan komplikasi penyakit dan efek samping terapi untuk mencapai tumbuh kembang optimal, serta memperlambat progresivitas penyakit menjadi gagal ginjal tahap akhir.

**Kesimpulan** SN kongenital mempunyai prognosis yang buruk dan sering merupakan kelainan genetik. Manajemen komprehensif gizi dan tumbuh kembang sangat diperlukan untuk tumbuh kembang optimal, disamping terapi suportif untuk memperlambat progresivitas penyakit dan pemantauan efek samping.

**Kata kunci** SN kongenital, efek samping terapi, komplikasi penyakit

## **OUTCOME OF PEDIATRIC CONGENITAL NEPHROTIC SYNDROME *FOCAL SEGMENTAL GLOMERULOSCLEROSIS* WITH DISEASE COMPLICATIONS AND TREATMENT SIDE EFFECTS**

Yulia Fatma Wardani, Retno Palupi, Retno Sutomo, Sumadiono

Department of Child Health, Faculty of Medicine, Public Health and Nursing Gadjah Mada University/ Dr. Sardjito Hospital Yogyakarta

### **ABSTRACT**

**Background** Congenital nephrotic syndrome (SN) is a SN that is diagnosed since the first 3 months of life. A child with congenital nephrotic syndrome has the potential for disruption not only in kidney function as disease progression, side effects of long-term treatment in aspects of nutrition, immunity, growth and social and economic development of the family because it requires a large cost for long-term treatment.

**Objective** To monitor progression, disease complications, and side effects that occur in congenital SN patients who are on long-term steroid therapy

**Case** A 4-year-old girl has been diagnosed as congenital SN since she was 3 months old and does not respond to steroids. The results of renal biopsy are focal segmental glomerulosclerosis so as to obtain a protocol with methyl prednisolone pulse combined with low dose steroids and levamisole. The patient experiences ascites, severely stunted, missed opportunity of immunization, while the patient's development is in accordance with the child's age. Patient albumin levels always range below 2 mg / dL and proteinuria  $\geq + 2$ . The patient's condition is likely to have a genetic disorder. Patients are expected to routinely control for the monitoring of disease complications and side effects of therapy to achieve optimal growth and development, as well as slowing the progression of the disease to end-stage renal failure. **Conclusion** Congenital SN has a poor prognosis and is often a genetic disorder. Comprehensive management of nutrition and growth is essential for optimal growth and development, in addition to supportive therapy to slow the progression of the disease and monitoring for side effects.

**Keywords** congenital SN, side effects of therapy, complications of the disease