

BAB I

PENDAHULUAN

1. Latar Belakang

Pada tahun 1905, Friedrich Muller menggunakan istilah nefrosis untuk membedakan degenerasi lemak tubulus dengan glomerulus normal. Namun istilah nefrosis sekarang tidak dipakai lagi. Tahun 1913, Munk melaporkan adanya butir-butir lipoid (lipoid droplets) dalam sedimen urine pasien dengan nefritis parenkimatosa kronik. Kelainan ini ditemukan terutama atas dasar adanya lues dan diberikan istilah nefrosis lipoid. Istilah sindroma nefrotik kemudian digunakan untuk menggantikan istilah terdahulu yang menunjukkan suatu keadaan klinik dan laboratorik tanpa menunjukkan satu penyakit yang mendasari (Wirya, 1996). Pada tahun 1970, penelitian tentang Sindroma Nefrotik telah dilakukan oleh Cottunius dari Napoli, yang melihat hubungan antara edema dan koagulasi yang terdapat dalam urine (Robson, 1972). Sampai saat ini, penelitian demi penelitian masih tetap dikerjakan. Dengan dikerjakannya biopsi ginjal dengan pemeriksaan menggunakan mikroskop elektron dan teknik imunofluoresensi, pengetahuan tentang Sindroma Nefrotik mengalami kemajuan pesat (Sutjitro dan Sjabani, 1979).

White (1970), mengemukakan bahwa Sindroma Nefrotik merupakan penyakit ginjal anak yang terbanyak ditemukan di daerah tropikal Afrika. Di sub bagian nefrologi anak RS Dr. Pirngadi Medan, selama periode Agustus 1979 – April 1981 ditemukan 30% kasus penyakit ginjal adalah Sindroma Nefrotik dan

ini menduduki peringkat tertinggi dari seluruh kasus penyakit ginjal yang ada (Chaerul Yoel dkk, 1982). Sidabutar dkk (1987), dalam penelitiannya terhadap 81 penderita gagal ginjal terminal di Jakarta mendapatkan bahwa 40,12 % disebabkan oleh glomerulonefritis. Salah satu bentuk manifestasi klinis dan glomerulonefritis adalah Sindroma Nefrotik (Cameron, 1987; Van Es, 1987; Markum dkk, 1990). Sidabutar dkk (1987), yang mengumpulkan kasus dari lima rumah sakit selama lima tahun mendapatkan 459 penderita glomerulonefritis, 177 diantaranya memberikan gambaran Sindroma Nefrotik. Sindroma Nefrotik yang tidak menyertai penyakit sistemik disebut Sindroma Nefrotik primer. Penyakit ini ditemukan 90% pada kasus anak. Apabila penyakit ini timbul sebagai bagian daripada penyakit sistemik atau yang berhubungan dengan obat atau toksin, maka disebut Sindroma Nefrotik sekunder. Insidens penyakit sindroma nefrotik primer ini dua kasus per tahun tiap 100.000 anak berumur kurang dari 16 tahun, dengan angka prevalensi kumulatif 16 tiap 100.000 anak. Insidens di Indonesia diperkirakan enam kasus per tahun tiap 100.000 anak kurang dari 14 tahun. Rasio antara laki-laki dan perempuan pada anak sekitar 2 : 1. Laporan dari luar negeri menunjukkan dua per tiga kasus anak dengan Sindroma Nefrotik dijumpai pula umur kurang dari 5 tahun (Wirya, 1996). Di negara Afrika Selatan (Malawi) angka kejadian Sindroma Nefrotik primer adalah 1,35% dari jumlah penderita rawat tinggal di rumah sakit per tahun dan di Republik Rakyat Cina (Beijing) adalah 0,32%. Di Jakarta, angka kejadian tahunan rata-rata pada tahun 1984-1988 adalah 1,42% dari jumlah rawat tinggal di rumah sakit (Kosnadi, 1989).

Berdasarkan dari latar belakang, maka masalah ini perlu untuk ditulis, karena insidennya cukup tinggi diantara penyakit ginjal yang ada, terutama banyak ditemukan pada kasus anak.

2. Tinjauan Pustaka

2.1. Definisi

Sindroma Nefrotik adalah kumpulan gejala klinis yang ditandai dengan proteinuria yang berat ($50 \text{ mg / kgbb / 24 jam}$, atau $40 \text{ mg / m}^2 / \text{jam}$, atau $1 \text{ g / m}^2 / 24 \text{ jam}$), hipoalbuminemia ($\leq 2,5 \text{ g / dl}$) hiperkolesterolemia ($\geq 250 \text{ mg / dl}$) dan edema (Damanik dkk, 1987) Sutjitro dan Sjabani, 1979; Sukandar dan Sulaeman, 1994).

Sindroma Nefrotik adalah suatu keadaan yang dapat merupakan manifestasi sejumlah kondisi klinis berbeda, dimana terjadi peningkatan permeabilitas membrana basalis glomerulus terhadap protein yang menimbulkan proteinuria yang nyata. Gambaran klinik Sindroma Nefrotik berupa edema umum, hipoproteinemia, hiperlipidemia dan proteinuria yang nyata (Nelson, 1992; Schnaper dan Robson, 1988). Sindroma Nefrotik dapat terjadi setiap saat pada perjalanan suatu penyakit glomerulus primer maupun sekunder. Dengan demikian Sindroma Nefrotik, bukanlah suatu penyakit tersendiri, tetapi merupakan suatu keadaan fungsional yang berhubungan dengan penyakit glomerulus (Damanik dkk, 1987). Sindroma ini adalah nama umum yang mewakili berbagai ragam penyakit glomerulus.

2.2. Klasifikasi

Sejak Bright (1866) meletakkan tonggak dasar mengenai penyakit ginjal, bermunculan istilah-istilah baru dalam hal ini. Morfologi glomerulonefritis pada akhir abad ke-19 dan permulaan abad ke-20 adalah berdasarkan histopatologi dari bagian nekrosis. Dengan dikenalnya biopsi ginjal, maka hal ini memungkinkan para klinisi dan ahli patologi untuk mempelajari evolusi berbagai stadium glomerulonefritis

Klasifikasi klinis Sindroma Nefrotik :

1. Sindroma Nefrotik Primer
 - 1.1. Kongenital
 - 1.2. Kortikosteroid responsif, umumnya Sindroma Nefrotik tipe minimal.
 - 1.3. Kortikosteroid non responsif, umumnya Glomerulosklerosis Fokal Segmental, Glomerulonefritis Proliferatif, Glomerulonefritis Membrano Proliferatif dan Glomerulopati Membranosa.
2. Sindroma Nefrotik Sekunder
 - 2.1. Penyakit metabolik dan sistemik: Diabetes melitus, Amiloidosis, Lupus eritematosus sistemik, Purpura Henoch-Schoenlein.
 - 2.2. Penyakit infeksi : Hepatitis B, Malaria, Scistosoma, Tifus abdominal.
 - 2.3. Toksin dan alergen : logam berat (Emas, Bismuth, Merkuri), Penisiliamine, Probenecide.
 - 2.4. Penyakit neoplasma : Mieloma multipel, tumor gastrointestinal.

2.3. Etiologi

Pada umumnya patofisiologi penyakit glomerulus melibatkan mekanisme imunologik. Demikian juga halnya dengan Sindroma Nefrotik yang merupakan salah satu manifestasi klinis glomerulonefritis yang disebabkan oleh suatu proses imunologik.

Menurut etiologinya Sindroma Nefrotik dibagi menjadi dua golongan, yaitu :

- a. Sindroma Nefrotik primer disebut juga Sindroma Nefrotik idiopatik yaitu Sindroma Nefrotik yang tidak diketahui penyebabnya dan timbul sebagai akibat kelainan glomerulus. Sindroma Nefrotik kongenital adalah Sindroma Nefrotik yang manifestasinya pada neonatus atau dalam bulan-bulan pertama setelah bayi dilahirkan. Prognosisnya sangat buruk.
- b. Sindroma Nefrotik sekunder adalah Sindroma Nefrotik yang timbul sebagai bagian dari suatu penyakit sistemik. Artinya pada Sindroma Nefrotik sekunder ini tampak bahwa ginjal sudah terkena kelainan atau penyakit lain. Penyakit tersebut adalah malaria, SLE, diabetes melitus dan sebagainya (Damanik dkk, 1987); Sutjitro dan Sjabani, 1979).

2.4. Manifestasi Klinis

Di masa lalu orang menganggap penyakit Sindroma Nefrotik ini adalah edema. Nafsu makan yang kurang, mudah terangsang, adanya gangguan gastrointestinal dan sering terkena infeksi berat merupakan keadaan yang sangat erat hubungannya dengan beratnya edema, sehingga dianggap

gejala-gejala ini sebagai akibat edema. Edema minimal dapat terlihat oleh keluarga pasien sebelum dokter melihat pasien untuk pertama kali dan memastikan kelainan ini. Edema dapat menetap atau bertambah, dapat pula menghilang dan timbul kembali. Selama periode ini edema periorbital sering disebabkan oleh cuaca dingin atau alergi. Lambat laun edema menjadi menyeluruh, yaitu ke pinggang, perut dan tungkai bawah sehingga penyakit yang sebenarnya menjadi tambah nyata. Sebelum mencapai keadaan ini biasanya pasien mengeluh berat badannya tidak mau naik, namun kemudian mendadak berat badan bertambah dan terjadinya penambahan ini tidak diikuti oleh nafsu makan yang meningkat. Edema berpindah dengan perubahan posisi dan akan lebih jelas di kelopak mata dan wajah sesudah tidur kemudian pada tungkai tampak selama dalam posisi berdiri. Edema pada awal perjalanan penyakit Sindroma Nefrotik umumnya dinyatakan sebagai pitting atau lembek. Pada edema ringan dapat dirasakan pada pemakaian baju dan kaos kaki yang sempit. Kadang pada edema yang masif terjadi robekan pada kulit secara spontan dengan keluarnya cairan. Pada keadaan ini, edema telah mengenai semua jaringan dan menimbulkan ascites, pembengkakan skrotum dan labia, bahkan efusi pleura (Wirya, 1996).