

Diagnosis dan Tata Laksana Glomerulonefritis Progresif Cepat pada Anak

Sudung O. Pardede,* Ratih Puspita

Departemen Ilmu Kesehatan Anak FKUI-RSCM, Jakarta

Abstrak

Glomerulonefritis progresif cepat (GNPC) merupakan glomerulonefritis yang disertai penurunan fungsi ginjal yang berlangsung cepat, dan terlihat sebagai penurunan laju filtrasi glomerulus sebesar 50% dalam waktu tiga bulan. Secara histopatologi ditemukan gambaran bulan sabit atau *crescent* pada sebagian besar glomerulus. Gambaran klinis GNPC berupa hematuria, proteinuria, penurunan diuresis, edema, dan hipertensi. Kebanyakan GNPC mengalami gagal ginjal akut yang berhubungan dengan nefritis akut dan atau sindrom nefrotik. Perkembangan menjadi gagal ginjal stadium akhir biasanya terjadi dalam beberapa minggu hingga beberapa bulan setelah awitan. Glomerulonefritis progresif cepat terdiri atas tiga tipe yaitu glomerulonefritis kompleks imun, glomerulonefritis *pauci-immune*, dan glomerulonefritis anti-membran basal glomerular. Tata laksana GNPC dibagi menjadi dua bagian. Bagian pertama adalah tata laksana spesifik untuk mengatasi peradangan pada ginjal. Glomerulonefritis progresif cepat yang tidak diobati akan cepat berkembang menjadi *end-stage renal disease*, sehingga terapi spesifik berdasarkan penyebab harus segera dimulai meskipun bukti pendukung keberhasilan terapi masih belum memadai. Bagian kedua adalah penanganan akibat kelainan glomerulus, GNPC harus mendapatkan terapi suportif untuk mengontrol komplikasi penyakit glomerular seperti uremia, hipervolemia, hipertensi, hiperkalemia, dan asidosis metabolik. Jika diperlukan, dialisis dan ultrafiltrasi harus dilakukan. Secara umum prognosis GNPC tidak baik, bahkan setelah pengobatan dengan steroid oral dan sitotoksik.

Kata kunci : glomerulonefritis akut, glomerulonefritis progresif cepat, kresentik

Diagnosis and Management of Rapidly Progressive Glomerulonephritis

Abstract

Rapidly progressive glomerulonephritis (RPGN) is glomerulonephritis accompanied by rapid loss of renal function (usually 50% decline in glomerular filtration rate) within three months, and histopathologic abnormality of crescent formation seen in most of glomeruli. The clinical manifestations of RPGN are hematuria, proteinuria, decrease of diuresis, edema, and hypertension. Most of RPGN progress to acute kidney injury associated with acute nephritis and/or nephrotic syndrome. Progression into end-stage renal disease usually occurs within few weeks to few months after onset. Rapidly progressive glomerulonephritis (RPGN) is classified into three types; immune complex glomerulonephritis, pauci-immune glomerulonephritis, and anti-glomerular basement membrane glomerulonephritis. Management of RPGN consists of two parts. The first part is specific management to overcome inflammation of the kidney. Untreated RPGN will rapidly progress to end-stage renal disease, therefore specific therapy based on underlying causes must be initiated immediately although supporting evidences of succesful therapy are still inadequate. The second part is the management of the consequences of its pathophysiologic glomerular abnormality. A supportive therapy must be given in order to control glomerular disease complication such as uremia, hypervolemia, hypertension, hyperkalemia, and metabolic acidosis. Dialysis and ultrafiltration must be initiated if required. Generally, prognosis of RPGN is poor even after treatment with oral steroids and cytotoxic drugs.

Key words : acute glomerulonephrtis, rapidly progressif glomerulonephritis, crescent

*SOP: Penulis koresponden; E-mail: suopard@yahoo.com

Pendahuluan

Sindrom nefritik akut merupakan kumpulan gejala klinik berupa proteinuria, hematuria, azotemia, silinder eritrosit pada urin, oliguria, dan hipertensi yang terjadi secara akut. Istilah glomerulonefritis akut (GNA) menggambarkan proses histopatologi berupa proliferasi dan inflamasi sel glomeruli akibat proses imunologi.¹ Di negara berkembang, penyebab terbanyak sindrom nefritis akut pada anak adalah glomerulonefritis akut pasca infeksi *Streptococcus* (GNAPS).^{1,2} Glomerulonefritis pada (GNAPS) bersifat *self-limiting* dan dapat sembuh sempurna dalam waktu 1-2 minggu bila tidak terjadi komplikasi.¹ Glomerulonefritis progresif cepat (GNPC) disertai penurunan fungsi ginjal yang berlangsung cepat.³⁻⁵ Gambaran klinis kelainan tersebut seringkali sulit dibedakan dengan GNAPS terutama pada fase akut karena sama-sama menyebabkan oliguria atau anuria. Prognosis yang jauh berbeda antara GNAPS dengan GNPC membuat penegakan diagnosis yang tepat menjadi sangat penting. Kesalahan atau keterlambatan diagnosis dan tata laksana GNPC akan mengakibatkan penurunan fungsi ginjal permanen dan berlanjut menjadi gagal ginjal stadium akhir (*end-stage renal disease*).^{4,6-8} Perbedaan utama GNAPS dengan GNPC adalah peningkatan titer antistreptolisin O (ASO), antihialuronidase, antideoksiribonuklease, serta penurunan komplemen C₃ pada GNAPS, sedangkan pada GNPC biasanya normal.¹ Shroff *et al.*,⁶ menyatakan perubahan parameter laboratorium di atas tidak terjadi pada semua kasus GNAPS. Peningkatan ASO yang signifikan terjadi pada 96% pasien GNAPS dan penurunan kadar C₃ yang bermakna terjadi pada 88% pasien GNAPS.⁶

Glomerulonefritis progresif cepat adalah glomerulonefritis yang disertai penurunan fungsi ginjal yang cepat dan biasanya

ditandai penurunan laju filtrasi glomerulus (LFG) sebesar 50% dalam waktu tiga bulan. Kelainan tersebut menunjukkan gambaran histopatologi abnormal berupa gambaran bulan sabit atau kresentik (*crescent*) pada sebagian besar glomerulus.^{3-5,9} Berdasarkan gambaran histo patologi, glomerulonefritis pada GNPC sering disebut sebagai glomerulonefritis kresentik. Gambaran histopatologi kresentik sering ditemukan sebagai akibat berbagai bentuk glomerulonefritis.^{3,8,9} Dewan *et al.*,⁷ menemukan bahwa pada tahun 2000-2005 angka kejadian glomerulonefritis kresentik sebesar 5,1%. Pada sebagian besar kasus, perjalanan penyakit memburuk dengan cepat menjadi gagal ginjal stadium akhir.⁴ Karena itu evaluasi yang cepat pada pasien dengan GNPC, termasuk biopsi ginjal dan pengukuran kadar auto-antibodi tertentu perlu dilakukan dengan segera.⁸ Karena alasan tersebut, glomerulonefritis progresif cepat perlu ditangani sebagai kegawatan ginjal.⁷ Penanganan yang tepat dan cepat akan menyebabkan fungsi ginjal dapat pulih secara dramatis.^{3,8,9}

Penulisan makalah ini bertujuan untuk mengingatkan bahwa salah satu bentuk glomerulonefritis pada anak adalah GNPC yang prognosisnya buruk.

Patologi

Pembentukan gambaran bulan sabit pada glomerulus, atau yang biasa disebut *crescent*, terjadi akibat cedera glomerulus yang berat. Persentase glomerulus yang memiliki gambaran *crescent* biasanya berkorelasi dengan beratnya penyakit.⁸

Cedera glomerulus terjadi melalui perantaraan antibodi atau kompleks imun yang kemudian menyebabkan gangguan pada membran basal glomerulus sehingga lekosit, mediator inflamasi, dan faktor koagulasi dapat masuk ke dalam ruang bowman. Selanjutnya terjadi aktivasi fibrin, proliferasi sel epitel

parietal, makrofag, dan fibroblas interstisial membentuk *crescent* karena obliterasi ruang bowman. Akumulasi makrofag di daerah peri-glomerulus juga dapat mengakibatkan gangguan kapsul bowman serta migrasi makrofag dan fibroblas.¹⁰

Crescent dengan dominasi komposisi selular seperti yang terjadi pada glomerulonefritis akut dapat pulih kembali. Bila ada tanda kronisitas seperti *crescent* yang fibrotik, fibrosis interstisial, dan atrofi tubulus, hal itu menunjukkan prognosis yang kurang baik.¹¹

Diagnosis

Pasien dengan GNPC yang tidak diobati dengan cepat akan berlanjut menjadi gagal ginjal stadium akhir. Karena itu proses diagnostik perlu segera dilakukan untuk menentukan terapi yang sesuai.⁸

Secara klinis gambaran GNPC meliputi edema, penurunan diuresis, hipertensi hematuria, dan proteinuria.³ Gambaran sedimen urin yang nefritik dengan ukuran ginjal normal atau membesar sangat sugestif untuk GNPC.⁵ Kebanyakan pasien GNPC mengalami *acute kidney injury* yang berhubungan dengan nefritis akut dan atau sindrom nefrotik. Perkembangan menjadi gagal ginjal stadium akhir biasanya terjadi dalam beberapa minggu hingga beberapa bulan setelah *onset*.^{4,9}

Identifikasi bentuk spesifik GNPC perlu segera dilakukan terutama pada kasus glomerulonefritis yang disertai penurunan fungsi ginjal yang cepat.^{3,8} Langkah tersebut ditujukan untuk membedakan GNPC dengan penyebab lain *acute kidney injury* yang memiliki gambaran serupa seperti nefritis interstitial akut, mikroangiopati trombotik (termasuk sindrom hemolitik uremik, *thrombotic thrombocytopenic purpura*, sklerosis sistemik progresif, hipertensi maligna), *acute atherosclerotic renal failure*, dan glomerulonefritis proliferasif difus.^{8,10}

Pemeriksaan laboratorium dapat membantu membedakan penyebab glomerular atau non-glomerular, serta menentukan bentuk spesifik penyebab GNPC. Pemeriksaan yang dianjurkan antara lain pemeriksaan darah perifer lengkap, hitung jenis, apusan darah tepi, foto röntgen dada, kadar komplemen C₃ dan C₄, *antinuclear antibody* (ANA), antibodi anti-asam deoksiribonukleat, petanda hepatitis B dan C, krioglobulin, antibodi anti-membran basal glomerulus, *cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies* (c-ANCA) dan *perinuclear-ANCA* (p-ANCA).^{3,4,8} Bentuk langka vaskulitis seperti granulomatosis Wegener dan poliartritis nodosa mikroskopik dapat dipikirkan bila terdapat antibodi ANCA dan mieloperoxidase atau serin protease-3 dalam sitoplasma neutrofil.⁴

Gambaran klinis dan uji laboratorium dapat membantu menegakkan diagnosis spesifik penyebab GNPC, namun diagnosis pasti hanya dapat ditentukan oleh pemeriksaan histopatologi ginjal dengan mikroskop cahaya, imunofluoresens, dan mikroskop elektron.^{3,4} Pemeriksaan imunohistologi berperan besar dalam menentukan klasifikasi GNPC.^{3,9}

Klasifikasi

Glomerulonefritis progresif cepat umumnya terjadi akibat salah satu dari tiga tipe glomerulonefritis berikut ini.

1. *Glomerulonefritis kompleks imun*

Tipe pertama adalah glomerulonefritis yang diperantarai kompleks imun.^{3,4,8} Tipe itu merupakan penyebab GNPC pada sekitar 30-40% kasus.³ Pada penelitian Dewan *et al.*,⁷ didapatkan bahwa glomerulonefritis kompleks imun merupakan penyebab terbanyak GNPC, yaitu sebanyak 86,4%. Hasil penelitian tersebut selaras dengan hasil beberapa penelitian lain yang membuktikan

bahwa glomerulonefritis kompleks imun merupakan penyebab terbanyak GNPC.^{12,13} Yang termasuk dalam glomerulonefritis tipe tersebut antara lain glomerulonefritis pasca infeksi, nefritis lupus, glomerulonefritis membrano-proliferatif, nefritis purpura Henoch-Schönlein, nefropati membranosa, dan nefropati imunoglobulin A (IgA).^{3,4} Sebagian besar glomerulonefritis kompleks imun merupakan glomerulonefritis pasca infeksi.⁷ Dewan *et al.*, menyebutkan penyebab terbanyak GNPC adalah penyakit sistemik atau penyakit glomerulus primer, sedangkan glomerulonefritis pasca *Streptococcus* hanya ditemukan pada sebagian kecil pasien GNPC.^{14,15} Selain itu glomerulonefritis mesangiokapiler juga dapat merupakan penyebab GNPC.⁷

Glomerulonefritis kompleks imun tidak selalu menyebabkan lesi kresentik, namun glomerulonefritis setelah menderita infeksi berat, manifestasi ginjal penyakit jaringan ikat yang berhubungan dengan kompleks imun, serta glomerulonefritis primer dapat menginduksi pembentukan *crescent* dan GNPC.¹⁶ Lokasi imunoglobulin dan komplemen yang berbentuk granuler pada glomerulus merupakan gambaran glomerulonefritis kompleks imun.³

Penyakit jaringan ikat yang mendasari seperti lupus eritematosus sistemik atau *mixed cryoglobulinemia* dapat didiagnosis berdasarkan gejala dan tanda lain penyakit dasar tersebut, seperti riwayat artritis, ruam, ulkus, hipokomplemenemia, krioglobulinemia, atau ditemukan auto-antibodi spesifik. Riwayat selulitis dan GNPC menunjukkan glomerulonefritis kresentik pasca infeksi.⁸

Glomerulonefritis primer juga dapat menyebabkan GNPC. Sekitar 10% pasien dengan nefropati IgA bermanifestasi sebagai glomerulonefritis akut dan penurunan fungsi ginjal.⁸ Pembentukan *crescent* dapat terjadi selama terdapat hematuria makroskopik, namun lesi tersebut dapat hilang tanpa meninggalkan jaringan fibrotik.¹⁷ Persentase atau jumlah glomerulus yang tampak sebagai *crescent* dan perubahan tubulointerstisial

menjadi faktor prognostik untuk perburukan ke arah penyakit ginjal stadium akhir pada nefropati IgA.⁸ Glomerulonefritis membrano-proliferatif kresentik meskipun jarang namun penting karena tidak responsif terhadap terapi immunosupresan yang digunakan untuk glomerulonefritis kresentik jenis yang lain.^{8,18} Beberapa kasus dengan kompleks imun idiopatik telah dilaporkan, namun gambaran klinisnya lebih mirip dengan GNPC yang tidak disebabkan deposit imun.³

2. *Glomerulonefritis pauci-immune*

Glomerulonefritis jenis *pauci-immune* merupakan penyebab glomerulonefritis kresentik yang sering (40-50 %) ditemukan. Glomerulonefritis tersebut dapat terbatas pada ginjal saja atau merupakan bagian vaskulitis sistemik.^{3,8} *Pauci-immune* merupakan istilah singkat untuk “*the paucity of glomerular immunoglobulin deposits*” yang dapat terlihat pada pemeriksaan biopsi ginjal pasien GNPC.⁸ Pada tipe tersebut deposit imun tidak atau sedikit ditemukan pada gambaran inflamasi dan nekrosis glomerulus.³

Umumnya glomerulonefritis *pauci-immune* merupakan manifestasi vaskulitis terkait ANCA.⁸ Sebagian pasien memiliki ANCA dan disertai oleh gejala vaskulitis sistemik.^{3,4} Pasien GNPC dengan ANCA positif memiliki spesifisitas 98% untuk mendiagnosis glomerulonefritis *pauci-immune*.⁸ Poliartritis nodosa mikroskopik dan granulomatosis Wegener merupakan contoh glomerulonefritis tipe ini.⁴

Gejala GNPC *pauci-immune* umumnya muncul perlahan-lahan, serupa dengan pasien dengan vaskulitis sistemik yaitu lemas, demam, keringat malam, dan artralgia. Penurunan fungsi ginjal lazim terjadi. Pemeriksaan urinalisis menunjukkan hematuria dengan sel darah merah yang dis morfik, silinder eritrosit, dan proteinuria.³

Tanda klinis vaskulitis sistemik terkait c-ANCA antara lain ulkus pada kulit, neuropati dan lesi granulosomatosus pada mata, sinus, hidung, tenggorokan, dan paru (granulomatosis Wegener), sedangkan p-ANCA terkait dengan berbagai penyakit seperti poliangitis mikroskopis, sindrom Churg-Strauss, serta rematik non-vaskulitis atau kelainan gastrointestinal.¹⁹ Bila *auto-antibodi ANCA* positif, perlu dilakukan penilaian terhadap manifestasi lain vaskulitis pembuluh darah kecil, termasuk pemeriksaan THT, pemeriksaan konduksi saraf, oftalmoskopi, dan pemeriksaan *computed tomography* (CT-scan) paru.⁸

Pada pasien dengan c-ANCA atau p-ANCA positif yang mengalami GNPC, biopsi ginjal diperlukan untuk menyingkirkan bentuk glomerulonefritis kresentik lain. Hal ini penting bagi pasien dengan latar belakang penyakit kompleks imun karena membutuhkan tata laksana yang berbeda.⁸

3. Glomerulonefritis anti-membran basal glomerulus

Glomerulonefritis yang di perantara anti bodi anti-membran basal glomerulus (*anti-glomerular basement membrane*, anti-GBM) terjadi pada 10-20% pasien dengan GNPC.^{3,8} Jika berhubungan dengan perdarahan paru, maka disebut sebagai sindrom Goodpasture.^{3,4,8} Gambaran klinis klasik sindrom Goodpasture adalah gejala GNPC (edema, hipertensi, dan uremia) ditambah dengan gejala kelainan paru seperti hemoptisis dan sesak napas akibat perdarahan paru.⁸ Pada 30% pasien glomerulonefritis anti-membran basal glomerulus tidak terjadi penurunan fungsi ginjal yang bermakna.²⁰

Pemeriksaan antibodi anti-GBM perlu dilakukan pada pasien dengan gambaran GNPC atau GNA tanpa sindrom nefrotik. Terdeteksinya antibodi anti-GBM akan menegakkan diagnosis glomerulonefritis anti membran basal glomerulus. Karena pemeriksaan ini

memiliki sensitivitas yang rendah, perlu diketahui bahwa hasil pemeriksaan auto-antibodi yang negatif tidak menyingkirkan diagnosis glomerulonefritis anti membran basal glomerulus. Pada pasien dengan anti-GBM positif, pemeriksaan ANCA perlu dilakukan karena hingga 38% pasien juga memiliki auto-antibodi ANCA.⁸

Pada biopsi ginjal, pemeriksaan dengan mikroskop cahaya biasanya menunjukkan gambaran glomerulonefritis kresentik. Konsisten dengan adanya antibodi anti-GBM pada serum, pada pemeriksaan imunofluoresensi terdapat deposit imunoglobulin G (IgG) yang linier sepanjang kapiler glomerulus.^{3,8} Sebagian kecil pasien tidak memiliki glomerulonefritis jelas yang mendasari dan atau dianggap sebagai GNPC “idiopatik”.⁴

Tata laksana

Tata laksana GNPC dibagi menjadi dua bagian yaitu tata laksana spesifik untuk mengatasi peradangan pada ginjal dan tata laksana akibat kelainan glomerulus.³ Penyakit GNPC yang tidak diobati akan cepat berkembang menjadi penyakit ginjal stadium akhir, sehingga terapi spesifik berdasarkan penyebab dimulai secepatnya meskipun bukti pendukung keberhasilan terapi tersebut masih belum memadai.^{3,8,21} Tata laksana akibat kelainan glomerulus juga sangat penting.³ Pasien dengan glomerulonefritis kresentik perlu mendapatkan terapi suportif untuk mengontrol komplikasi penyakit glomerulus seperti uremia, hipervolemia, hipertensi, hiperkalemia, dan asidosis metabolik. Jika diperlukan, dialisis dan ultrafiltrasi dapat dilakukan.⁸

Tata laksana spesifik GNPC kompleks imun

Pasien dengan GNPC kompleks imun ditata laksana berdasarkan penyebabnya seperti nefritis lupus, purpura Henoch-

Schönlein, atau glomerulonefritis primer.^{3,8} Glomerulonefritis progresif cepat pasca infeksi memiliki prognosis yang lebih baik dibandingkan dengan GNPC lainnya.³ Penelitian Couser *et al.*,⁵ menunjukkan 50% pasien GNPC pasca infeksi dapat pulih secara spontan tanpa terapi spesifik apa pun, 18% pasien mengalami pemulihan parsial, dan sebanyak 32% pasien menjadi gagal ginjal stadium akhir. Zent *et al.*,²² melaporkan prognosis yang lebih buruk pada penelitiannya di Afrika Selatan. Berdasarkan penelitian dengan besar sampel yang kecil, penggunaan terapi immunosupresan yaitu kortikosteroid memberikan hasil yang lebih baik dibandingkan dengan tanpa immunosupresan. Rekomendasi tersebut belum cukup kuat karena jumlah pasien yang diteliti terlalu sedikit. Penelitian pada subjek dewasa menunjukkan tata laksana GNPC dengan kortikosteroid dan anti hipertensi dapat memperbaiki fungsi ginjal dan mengurangi proteinuria.²¹ Penelitian pada anak juga menyatakan bahwa terapi immunosupresan pada GNPC akan memperbaiki prognosis.²³ Kombinasi kortikosteroid dan sitotoksik siklofosfamid memberikan respons terapi yang baik seperti pemberian metilprednisolon puls dengan siklofosfamid oral atau siklofosfamid puls dengan kortikosteroid oral. Selain steroid dan siklofosfamid, dapat juga dipertimbangkan pemberian immunosupresan lain.

Pada GNPC yang memiliki gambaran histopatologi tanpa *crescent* dan perubahan glomerulus hanya berupa proliferasi endokapiler, misalnya pada GNAPS klasik, prognosis ginjal umumnya baik. Pada pasien seperti itu pemberian immunosupresan tidak memberi manfaat yang lebih jika dibandingkan dengan terapi suportif saja.^{3,8}

Data mengenai tata laksana spesifik GNPC kompleks imun masih sangat terbatas dengan angka keberhasilan yang

rendah. Pendekatan molekular di masa mendatang diharapkan dapat menjadi terapi yang lebih efektif dan aman.^{24,25} Efektivitas dan keamanan terapi molekular seperti antibodi monoklonal atau farmakoterapi yang menghambat transduksi sinyal masih dalam penelitian.²⁶

Penanganan akibat kelainan glomerulus

Hipertensi sering terjadi pada pasien dengan penyakit glomerular akut. Salah satu penyebabnya adalah peningkatan volume intravaskuler. Karena itu perlu dilakukan usaha untuk menurunkan volume intravaskuler, misalnya dengan restriksi asupan air dan garam serta penggunaan diuretik. Berbagai obat vasodilator cukup efektif untuk menurunkan tekanan darah. *Angiotensin-converting enzyme inhibitors* (ACE *inhibitor*) kadang-kadang kurang bermanfaat karena efek supresi sistem renin-angiotensin. *Acute kidney injury* perlu ditata laksana dengan segera dengan mengatur keseimbangan cairan dan elektrolit, balans cairan, dan pemberian diuretik. Gangguan elektrolit dan asidosis metabolik harus segera ditanggulangi. Suplementasi kalsium sebanyak 1 g/hari dan vitamin D 800 IU perlu diberikan untuk mencegah balans negatif kalsium.³ Jika cara tersebut tidak berhasil, khususnya apabila pasien mengalami oliguria berat, maka dialisis dan ultrafiltrasi perlu dilakukan. Dialisis juga diperlukan pada beberapa keadaan lain seperti hiperkalemia yang tidak responsif dengan terapi konservatif, asidosis metabolik, dan sindrom uremik.

Pemantauan klinis dan laboratoris perlu dilakukan pada pasien GNPC. Pemantauan tersebut ditujukan baik untuk menilai perjalanan penyakit maupun evaluasi fungsi ginjal.³

Prognosis

Prognosis GNPC pada umumnya buruk, khususnya apabila terjadi keterlambatan diagnosis dan tata laksana.^{7,9} Secara umum prognosis ginjal pada GNPC tidak baik, bahkan setelah pengobatan dengan steroid oral dan sitotoksik.⁸ Koyama *et al.*,²⁷ di Jepang melaporkan bahwa angka kesintasan pasien GNPC setelah enam bulan adalah 86,1%, dan kesintasan ginjal setelah enam bulan adalah 81,8%. Hipertensi persisten dan proteinuria merupakan petanda utama prognosis buruk fungsi ginjal pada pasien GNPC,²⁸ dan sering ditemukan pada pasien dengan lupus eritematosus sistemik, nefropati IgA, dan nefritis purpura Henoch-Schönlein. Kombinasi terapi metilprednisolon dosis pulsatif dengan siklofosamid oral, efektif terutama pada pasien dengan granulomatosis Wegener. Plasmaferesis terbukti efektif pada beberapa kasus.⁴ Penyakit ginjal stadium akhir biasanya muncul setelah 2-3 tahun. Anak dengan GNPC yang berhubungan dengan GNAPS dapat sembuh spontan.⁴

Penutup

GNPC mempunyai perjalanan klinis khas yaitu penurunan fungsi ginjal yang cepat dan harus ditangani sesuai penyebab. Secara umum prognosis GNPC kurang baik, bahkan setelah pengobatan dengan steroid atau sitotoksik.

Daftar pustaka

1. Rauf S, Albar H, Aras J. Konsensus glomerulonefritis akut pasca *Streptococcus*. Jakarta: Badan Penerbit Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2012.
2. Noer MS. Gomerulonefritis akut pasca *Streptococcus*. Dalam: Noer MS, Soemyarso NA, Subandiyah K, Prasetyo RV, Alatas H, Tambunan T, *et al.*, penyunting. Kompedium nefrologi anak. Jakarta: Badan Penerbit Ikatan Dokter Anak Indonesia; 2011. h. 57-61.
3. Jindal K. Management of idiopathic crescentic and diffuse proliferative glomerulonephritis: evidence-based recommendations. *Kidney Int.* 1999;55:S33-40.
4. Davis ID, Avner ED. Conditions particularly associated with hematuria. Dalam: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, penyunting. *Nelson Textbook of Pediatrics Edisi ke-18*. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007. h. 2179-80.
5. Couser W. Rapidly progressive glomerulonephritis: classification, pathogenetic mechanism, and therapy *Am J Kidney Dis.* 1988;11:449-64.
6. Shroff KJ, Ravichandran RR, Acharya VN. ASO titre and serum complement in post-streptococcal glomerulonephritis. *J Postgrad Med.* 1984;30:27-32.
7. Dewan D, Gulati S, Sharma RK, Prasad N, Jain M, Gupta A, *et al.*. Clinical spectrum and outcome of crescentic glomerulonephritis in children in developing countries. *Pediatr Nephrol.* 2008;23:389-94.
8. Anders HJ. Diagnosis and management of crescentic glomerulonephritis: state of the art. *Saudi J Kidney Dis Transpl.* 2000;11:353-61.
9. Bagga A. Crescentic glomerulonephritis. Dalam: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, Yoshikawa N, penyunting. *Pediatric nephrology*. Philadelphia: Springer; 2009 : 815-28.
10. Tipping PG, Kitching AR, Cunningham MA, Holdsworth SR. Immunopathogenesis of crescentic glomerulonephritis. *Curr Opin Nephrol Hypertens.* 1999;8:281-6.
11. Sasatomi Y, Kiyoshi Y, Takabayashi S. A clinical and pathological study on the characteristics and factors influencing the prognosis of crescentic glomerulonephritis using a cluster analysis. *Pathol Int.* 1999;49:781-5.
12. Jardim HM, Leake J, Risdon RA, Barratt TM, Dillon MJ. Crescentic glomerulonephritis in children. *Pediatr Nephrol.* 1992;6:231-5.
13. Srivastava RN, Moudgil A, Bagga A, Vasudev AS, Bhuyan UN, Sundraem KR. Crescentic glomerulonephritis in children: a review of 43 cases. *Am J Nephrol.* 1992;12:155-61.
14. Southwest Pediatric Nephrology Study Group. A clinicopathologic study of crescentic glomerulonephritis in children. *Kidney Int.* 1985;27:450-8.
15. Miller MN, Baumal R, Poucell S, Steele BT. Incidence and prognostic importance of glomerular crescents in renal disease of childhood. *Am J Nephrol.* 1984;4:244-7.

16. Hricik DE, Chung-Park M, Sedor JR. Glomerulonephritis. *N Engl J Med*. 1998;339:888-99.
17. Wiggins RC, Holzman LB, Legault DJ. Glomerular inflammation and crescent formation. Dalam: Neilson EG, Couser WG, penyunting. *Immune Renal Diseases*. Philadelphia: Lippincott Raven; 1997. h. 669.
18. Levin A. Management of membranoproliferative glomerulonephritis: evidence based recommendations. *Kidney Int*. 1999;70:S41-6.
19. Falk RJ, Jennette JC. ANCA small-vessel vasculitis. *J Am Soc Nephrol*. 1997;8:314-22.
20. Ang C, Savige J, Dawborn J, *et al*. Antiglomerular basement membrane antibody-mediated disease with normal renal function. *Nephrol Dial Transplant*. 1998;13:935-9.
21. Raff A, Hebert T, Pullman J, Coco M. Crescentic post-streptococcal glomerulonephritis with nephrotic syndrome in the adult: is aggressive therapy warranted. *Clin Nephrol*. 2005;63:375-80.
22. Zent R, Van Zyl, Smit R, Duffield M, Cassidy MJD. Crescentic nephritis at Groote Schuur hospital, South Africa: not a benign disease. *Clin Nephrol*. 1994;42:22-9.
23. Vijayakumar M. Acute and crescentic glomerulonephritis. *Indian J Pediatr*. 2002;69:1071-5.
24. Chadban SJ, Atkins RC. Glomerulonephritis. *Lancet*. 2005;365:1797-806.
25. Javaid B, Quigg RJ. Treatment of glomerulonephritis: will we ever have options other than steroids and cytotoxics. *Kidney Int*. 2005;67:1692-703.
26. Frederick TWK. Current pharmacotherapy for the treatment of crescentic glomerulonephritis. *Expert Opin Investig Drugs*. 2006;15:1353-69.
27. Koyama A, Yamagata K, Makino H, Arimura Y, Wada T, Nitta K, *et al*. A nationwide survey of rapidly progressive glomerulonephritis in japan: etiology, prognosis and treatment diversity. *Clin Exp Nephrol*. 2009;13:633-50.
28. El-Husseini AA, Sheashaa HA, Sabry AA, Moustafa FE, Sobh MA. Acute postinfectious crescentic glomerulonephritis: clinicopathologic presentation and risk factors. *Int Urol Nephrol*. 2005;37:603-9.