

Chronic Kidney Failure Stage V ec Polycystic Kidney Disease

*Zha Zha Nurul Zahra¹, Tri Setyawati², Komang Adi Sujendra³

¹Medical Profession Program, Faculty of Medicine, Universitas Tadulako – Palu, INDONESIA - 94118

²Department of Biomedical Sains, Faculty of Medicine, Universitas Tadulako – Palu, INDONESIA – 94118

³Departement of Internal Medicine, Undata General Hospital – Central Sulawesi, INDONESIA – 94118

*Correspondent Autor: zhazhspd13@yahoo.com

ABSTRACT

Introduction: Polycystic kidney disease (PKD) is a hereditary disease in which multiple cysts of various sizes can cause kidney enlargement and progressive kidney damage as a result of compression of nephrons by cysts that can cause localized intrarenal obstruction. Case: Patients enter hospital with complaints of upper right abdominal pain that has been experienced since \pm 1 month ago. Pain that is felt continuously like being crushed and pierced. The patient also complains of pain in the lower left abdomen along with pain in the right upper abdomen. Conclusion: Polycystic kidney disease (PKD) is characterized by multiple cysts, bilateral and expanding which gradually disrupts and destroys the normal renal parenchyma due to suppression which can result in chronic renal failure.

Keyword: polycystic kidney disease, chronic kidney failure.

ABSTRAK

Pendahuluan : Penyakit ginjal polikistik (PKD) adalah penyakit hereditas dimana terdapat kista yang multipel dengan berbagai ukuran yang dapat menyebabkan pembesaran ginjal dan kerusakan ginjal yang progresif sebagai akibat dari kompresi nefron oleh kista yang dapat menyebabkan obstruksi intrarenal yang terlokalisasi. **Kasus :** Pasien masuk RS dengan keluhan nyeri perut kanan atas yang sudah dialami sejak \pm 1 bulan yang lalu. Nyeri yang dirasakan terus-menerus seperti tertindih dan ditusuk-tusuk. Pasien juga mengeluhkan nyeri pada perut kiri bawah bersamaan dengan rasa nyeri pada perut kanan atas. **Kesimpulan :** Penyakit ginjal polikistik (PKD) ditandai dengan kista multipel, bilateral dan berekspansi yang lambat laun mengganggu dan menghancurkan parenkim ginjal normal akibat penekanan yang bias mengakibatkan terjadinya gagal ginjal kronik.

Keyword : penyakit polikistik ginjal, gagal ginjal kronik.

I. PENDAHULUAN

Penyakit ginjal polikistik (PKD) adalah penyakit hereditas dimana terdapat kista yang multipel dengan berbagai ukuran yang dapat menyebabkan pembesaran ginjal dan kerusakan ginjal yang progresif sebagai akibat dari kompresi nefron oleh kista yang dapat menyebabkan obstruksi intrarenal yang terlokalisasi. ^(1,2)

Penyakit ginjal polikistik ini terdapat dalam dua bentuk, yaitu penyakit ginjal polikistik autosomal resesif (ARPKD) dan penyakit ginjal polikistik autosomal dominan (ADPKD). Keduanya merupakan kelainan hereditas dimana

ARPKD terjadi pada anak-anak sedangkan ADPKD terjadi pada orang dewasa. Walaupun merupakan penyakit hereditas keduanya memiliki penyebab dan manifestasi yang berbeda. ^(2,3)

Penyakit ginjal polikistik resesif autosomal (ARPKD) adalah suatu penyakit genetik yang jarang terjadi (1:6000 hingga 1:40.000) melibatkan mutasi lokal dari kromosom 6. Penyakit ginjal polikistik dominan autosomal (ADPKD) merupakan penyakit ginjal yang paling sering diwariskan. Prevalensinya sekitar 1:500 dan lebih sering terjadi pada orang kaukasia daripada penduduk Afro-Amerika. Penyakit ini

bisa terjadi pada laki-laki dan perempuan. Karena merupakan penyakit genetik, penyakit ginjal polistik dimulai pada saat pembuahan. Pada ARPKD ataupun ADPKD manifestasi pada ginjal dapat terjadi sebelum lahir atau di kemudian hari. ARPKD biasanya terjadi pada masa kanak-kanak, Jarang terjadi pada akhir masa remaja dan bahkan pada awal masa dewasa. ADPKD paling sering pada orang dewasa berusia 20-40.^(2,4)

Laporan kasus ini dibuat untuk mendapatkan gambaran pasien bangsal penyakit dalam di RSUD UNDATA dengan diagnosis Gagal Ginjal Kronik Stadium V ec Penyakit Polistik Ginjal.

Gagal ginjal kronis merupakan gangguan fungsi renal yang progresif dan irreversibel dimana kemampuan tubuh gagal untuk mempertahankan metabolisme dan keseimbangan cairan dan elektrolit yang ditandai dengan adanya

Pada pemeriksaan keadaan umum pasien baik kesadaran komposmentis. Tanda – tanda vital dalam batas normal. Sedangkan pada tekanan darah didapat adanya peningkatan yaitu 190/100 mmHg.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan nyeri tekan pada regio lumbar teraba massa dengan permukaan tidak rata pada regio flanc sinistra.

III. DISKUSI

Pada kasus ini pasien didiagnosis dengan Gagal ginjal kronik sinistra et causa Penyakit polistik ginjal , diagnosis ini ditegakan berdasarkan anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang yaitu dilakukan USG abdomen.

Pasien masuk RS dengan keluhan nyeri abdomen kuadran dextra atas yang sudah dialami sejak ± 1 bulan yang lalu. Nyeri yang dirasakan terus-menerus seperti tertindih dan ditusuk-tusuk. Pasien juga mengeluhkan nyeri pada abdomen kuadran lumbar sinistra bersamaan dengan rasa nyeri pada abdomen kuadran dextra atas. 1 bulan yang lalu, nyeri dirasakan hampir di seluruh bagian abdomen.

Pemeriksaan fisik diagnosis untuk pasien ini mengarah ke diagnosis polycystic kidney disease. Berdasarkan teori polycystic kidney disease pada anamnesis dan

peningkatan kadar ureum dan kreatinin dalam darah.⁽²⁾

II. LAPORAN KASUS

Pasien masuk RS dengan keluhan nyeri perut kanan atas yang sudah dialami sejak ± 1 bulan yang lalu. Nyeri yang dirasakan terus-menerus seperti tertindih dan ditusuk-tusuk. Pasien juga mengeluhkan nyeri pada perut kiri bawah bersamaan dengan rasa nyeri pada perut kanan atas. 1 bulan yang lalu, nyeri dirasakan hampir di seluruh bagian perut. Pasien mengatakan perutnya mulai membesar sejak 4 tahun yang lalu dan sering nyeri dan memberat sebulan yang lalu. Pasien mengaku nafsu makannya berkurang dan sering mengalami mual dan muntah dalam sehari 4 kali muntah isi makanan.

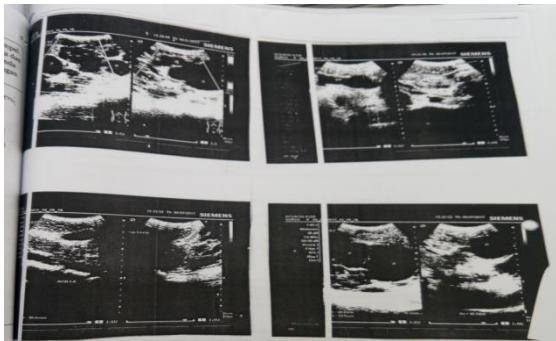
pemeriksaan fisik. Sifat nyeri ialah nyeri tumpul, terus-menerus, kadang-kadang terasa hebat apabila bergerak. Nyeri tersebut merupakan tanda terjadinya iritasi di daerah peritoneal yang di akibatkan oleh kista yang ruptur, namun jika nyeri dirasakan konstan maka nyeri tersebut tanda dari perbesaran satu atau beberapa kista. Di samping keluhan nyeri perut ada pula keluhan seperti benjolan di perut kanan atas tanpa atau dengan nyeri.^(5,6)

Berdasarkan teori autosomal dominant polycystic kidney disease merupakan penyakit multisistemik dan progresif yang di karakteristik dengan pembesaran kista renal dan organ lainnya seperti liver, pankreas dan limpa. dan nyeri tekan pada lumbar sinistra, perut membuncit karena adanya massa pada perut kanan atas dan lumbar sinistra dan keluhan yang paling umum yaitu merasa badan semakin lemah, anoreksia, perasaan lekas kenyang.⁽⁵⁾

Untuk pemeriksaan fisik biasanya ginjal terasa besar dan berbenjol-benjol, tepi tidak rata, tumpul, kadang-kadang terasa nyeri bila ditekan.⁽⁷⁾

Pada pemeriksaan penunjang , USG Abdomen didapatkan multipel lesi anekoik batas tegas, permukaan reguler , dinding tipis pada kedua sisi cavum abdomen kesan berasal

dari retroperitoneal. Menurut teori, ginjal yang normal akan tampak isochoic, sehingga dapat dipastikan adanya pertumbuhan kista yang ditandai dengan lesi anechoic hal ini dikarenakan pembiasan dan defleksi gema sekitar permukaan dari kista. Pada hasil USG Abdomen didapatkan multipel kista di ren dextra et sinistra dengan ukuran bervariasi, kesan Polycystic disease dextra et sinistra, ukuran bervariasi.⁽⁸⁾



Gambar 1. USG Abdomen

ADPKD ini ditandai dengan perubahan patologi pada ginjal dan liver. Dalam ginjal hyperplasia epitelial muncul di sepanjang ductus kolektivus pada nefron. Sel yang hyperplasia ini mengalami perubahan fungsi dari reabsorpsi menjadi fungsi sekretoris. Cairan yang disekresikan dari sel yang abnormal ini adalah kaya akan *epithelial growth factors*, dimana nantinya mampu merangsang proliferasi epitel. Kombinasi dari proliferasi epitel dan sekresi cairan akan menyebabkan dilatasi dari duktus. Sekitar 10-90% duktus akan mengalami penurunan fungsi yang akan menyebabkan disfungsi renal yang luas. Ginjal akan membesar tergantung dari jumlah duktus yang terlibat. Pemeriksaan ginjal akan memperlihatkan kista subkapsular yang kecil dan multiple.^(8,9)

Meskipun ADPKD adalah penyakit sistemik, hal itu menunjukkan ekspresi fokus karena kurang dari 1% dari nefron menjadi kistik. Dalam ADPKD, masing-masing sel epitel dalam tubulus ginjal menjadi tempat mutasi, tetapi hanya sebagian kecil dari tubulus ginjal berkembang menjadi kista. Saat ini ada pendapat yang menyatakan bahwa sel dilindungi oleh alel warisan dari

orang tua tanpa ADPKD. Ketika alel ini tidak aktif oleh peristiwa somatic (mutasi atau sebaliknya) dalam sel tubulus ginjal soliter, sel membelah berulang kali sampai suatu kista berkembang, dengan program pertumbuhan menyimpang menyebabkan ekspansi tanpa akhir. Keparahan ADPKD adalah konsekuensi langsung dari jumlah, waktu, dan frekuensi dengan proses cystogenic ini yang terjadi dalam ginjal sepanjang hidup pasien.⁽¹⁰⁾

Fibrosis dalam interstitium dimulai pada awal perjalanan penyakit. Cellular proliferasi dan sekresi cairan dapat dipercepat oleh cAMP dan faktor pertumbuhan, seperti *epithelial growth factor* (EGF). Singkatnya, kista berfungsi sebagai struktur otonom dan bertanggung jawab untuk pembesaran ginjal progresif dalam ADPKD.⁽¹¹⁾

Sekitar 85-90% dari pasien dengan ADPKD memiliki kelainan pada lengan pendek kromosom 16 (yaitu, ADPKD tipe 1 [ADPKD1]). Tipe kedua, diistilahkan dengan ADPKD tipe 2 (ADPKD2), bertanggung jawab atas 5-15% dari kasus ADPKD ditemukan pada lengan pendek kromosom 4. Genotipe ketiga mungkin ada tetapi tidak ada lokus genomic diberikan.^(12,13)

ADPKD1 dan ADPKD2 dinyatakan dalam kebanyakan organ dan jaringan tubuh manusia. Protein yang dikodekan oleh ADPKD1 dan ADPKD2, polycystin 1 dan polycystin 2, tampaknya berfungsi bersama-sama untuk mengatur konfigurasi morfologi sel epitel. Polycystic diekspresikan dalam pertumbuhan awal pada stadium blastocyst dan differential pada jaringan.⁽¹⁴⁾

Gagal ginjal kronis merupakan gangguan fungsi renal yang progresif dan irreversibel dimana kemampuan tubuh gagal untuk mempertahankan metabolisme dan keseimbangan cairan dan elektrolit sehingga terjadi uremia serta komplikasinya jika tidak dilakukan dialisis atau transplantasi ginjal.^(14,15)

Tabel 1. Klasifikasi penyakit ginjal kronik berdasarkan laju filtrasi glomerulus.⁽¹⁰⁾

Terapi pengganti ginjal dilakukan pada penyakit ginjal kronik stadium 5, yaitu pada LFG kurang dari 15 ml/menit. Terapi tersebut dapat berupa hemodialisis, dialisis peritoneal, dan transplantasi ginjal. Tindakan terapi dialisis tidak boleh terlambat untuk mencegah gejala toksik azotemia, dan malnutrisi. Tetapi terapi dialisis tidak boleh terlalu cepat pada pasien GGK yang belum tahap akhir akan memperburuk faal ginjal (LFG). Indikasi tindakan terapi dialisis, yaitu indikasi absolut dan indikasi elektif. Beberapa yang termasuk dalam indikasi absolut, yaitu perikarditis, ensefalopati/neuropati azotemik, bendungan paru dan kelebihan cairan yang tidak responsif dengan diuretik, hipertensi refrakter, muntah persisten, dan *Blood Uremic Nitrogen* (BUN) > 120 mg% dan kreatinin > 10 mg%. Indikasi elektif, yaitu LFG antara 5 dan 8 mL/menit/1,73m², mual, anoreksia, muntah, dan astenia berat⁽¹⁰⁾ Pada kasus ini hanya di berikan terapi simptomatik. Terapi non medikamentosa yaitu tirah baring dan diet cukup nutrisi. Medikamentosa diberikan IVFD RL 20 tpm, RL untuk mengembalikan keseimbangan elektrolit.

Pemberian obat golongan NSAIDs yaitu santagesik (komposisi metamizole Na) 1 amp/12jam/iv berfungsi untuk mengurangi rasa nyeri. Pemberian obat golongan penghambat pompa proton yaitu omeprazole 1 vial/12jam/iv untuk menurunkan produksi asam lambung, obat ini bekerja pada sel parietal lambung, terkumpul di kanalikuli sekretoar dan mengalami aktivasi disitu menjadi bentuk sulfonamid tetrasiklik. Bentuk aktif ini berikatan dengan gugus sulfhidril enzim H⁺, K⁺, ATPase (enzim ini dikenal sebagai pompa proton) dan berada di membran apikal sel parietal. Ikatan ini menyebabkan terjadinya penghambatan enzim tersebut. Sehingga produksi asam lambung terhenti 80%-95%. Pemberian ondancentron 1amp/12jam/iv digunakan untuk mencegah mual dan muntah.⁽¹⁴⁾

Prognosis pada pasien Beberapa pasien dapat memiliki waktu hidup yang normal dan meninggal akibat penyakit non-renal. Walaupun memiliki gejala klinis yang sama, kedua tipe ADPKD yaitu ADPKD tipe 1 dan

Derajat	Penjelasan	LFG (mL/menit/1,73m ²)
1	Kerusakan ginjal dengan LFG normal atau ↑	≥ 90
2	Kerusakan ginjal dengan LFG ringan ↓	60-89
3	Kerusakan ginjal dengan LFG sedang ↓	30-59
4	Kerusakan ginjal dengan LFG berat ↓	15-29
5	Gagal ginjal	<15 atau dialisis

ADPKD tipe 2 memiliki prognosis yang berbeda dimana ADPKD tipe 2 memiliki prognosis yang lebih baik dilihat dari usia rata-rata ginjal dapat bertahan yaitu 68 tahun pada ADPKD tipe 2 dan 53 tahun pada ADPKD tipe 1.^(10,11)

IV. KESIMPULAN

Penyakit ginjal polistik (PKD) ditandai dengan kista multipel, bilateral dan berekspansi yang lambat laun mengganggu dan menghancurkan parenkim ginjal normal akibat penekanan. Ginjal dapat membesar (kadang-kadang sebesar sepatu bola) dan terisi oleh sekelompok kista-kista yang menyerupai anggur. Perluasan dan pembesaran kista menekan isi ginjal, menyebabkan hilangnya fungsi ginjal dan bahkan gagal ginjal.

VI. UCAPAN TERIMA KASIH

Penulis mengucapkan terima kasih banyak kepada Rumah Sakit Umum Daerah Undata terkait dalam proses penyusunan laporan kasus ini.

REFERENSI

1. Almeida EAF, Prata MM. First description of polycystic kidney disease in a Portuguese journal. 2015. Available from URL : <http://ndt.oxfordjournals.org/cgi/reprint/gfn107v1.pdf>
2. Wilson LM, Price SA. Gagal ginjal kronik. Dalam: Konsep Klinis Proses-Proses Penyakit patofisiologi Hartanto H, Susi A, Wulansari A, Mahanani DA, Editor Edisi 6. Jakarta : EGC ; 2006. hal. 937-8.
3. Purnomo BB. Ginjal. Dalam dasar-dasar urologi. Edisi 2. Jakarta : CV. Sagung Seto; 2007. hal. 2-4, 126-7, 164-7.
4. Young YB. Polycystic Kidney Disease. 2016. Available from URL: <http://www.emedicine.com>
5. Verghase P. Autosomal Recessive Polycystic Kidney Disease. 2015. Available from URL: <http://www.emedicine.com>
6. Lippert MC. Renal cystic disease. In: Adult and pediatric urology Gillenwater JY, Howards SS, Grayhack JT, Mitchel M.. Editors 4th edition. Virginia : Lippincott Williams & Wilkins Publishers; 2016. p. 1294-1317.
7. Putz R, Pabst R. Ginjal. Dalam: Atlas anatomi manusia Sobotta. Edisi 21. Jakarta : Penerbit buku kedokteran EGC; 2000. hal. 180-1.
8. Patel PR. Saluran kemih. Dalam: Safitri A. Lecture Notes Radiologi. Edisi 2. Jakarta : Erlangga; 2007. hal. 178-9.
9. Ekayuda I. Traktur urinarius. Dalam: Diagnostik radiologi. Edisi 2. Jakarta : Balai Penerbit FKUI; 2005. hal. 294.
10. P.E.S Palmer, Cockshott WP, Hegedus V, Samuel E. Jantung. Dalam: Petunjuk membaca foto untuk dokter umum. Jakarta : EGC; 1995. hal.189,201.
11. Adam A, Dixon AK, Grainger RG, Allison DJ. Renal masses. In: Grainger & Allison's diagnostic radiology: a textbook of medical imaging. 4th edition. Churcill Livingstone; 2015. p. 1560, 1568.
12. Tiong H, Shim T, Lee Y, Tan J. Bilateral laparascopi nephrectomy for autosomal dominant polycystic kidney disease. 2016. Available from [URL:http://www.ispub.com/journal/the_internet_journal_of_urology/volume_6_number_1_37/article/bilateral-laparoscopic-nephrectomy-for-autosomal-dominant-polycystic-kidney-disease.html](http://www.ispub.com/journal/the_internet_journal_of_urology/volume_6_number_1_37/article/bilateral-laparoscopic-nephrectomy-for-autosomal-dominant-polycystic-kidney-disease.html)
13. Torres EV. Vasopressin antagonists in polycystic kidney disease. 2015. Available from http://www.nature.com/ki/journal/v68/n5/fig_tab/4496397f3.html
14. Robbins SL, Kumar V. Penyakit ginjal kistik. Dalam: Buku ajar patologi anatomi II. Edisi 4. Jakarta : EGC; 1995. hal. 211-3
15. Anonymous. Dominant polycystic kidney disease [online] 2010. Available from URL: <http://library.med.utah.edu/WebPath/RENALHTML/RENAL047.html>