



# Memahami Sindrom Nefrotik Anak

Dari Patofisiologi hingga Manajemen

Arif Rohman Mansur  
Marmi

Editor:  
Ibnu Tolhah



# Memahami Sindrom Nefrotik Anak

Dari Patofisiologi hingga Manajemen

Buku ini membahas secara mendalam tentang sindrom nefrotik pada anak-anak, masalah pada glomerulus yang paling umum terjadi pada masa anak-anak. Buku ini dimulai dengan pendahuluan yang menjelaskan latar belakang serta definisi dan klasifikasi dari sindrom nefrotik. Kemudian, dijelaskan pula tentang deskripsi organ ginjal dan anak yang berisiko mengalami sindrom nefrotik. Selanjutnya, buku ini membahas patofisiologi dari sindrom nefrotik, meliputi proteinuria dan hypoalbuminemia, kerusakan membran filtrasi glomerulus dan podosit, disregulasi sistem imun, faktor sirkulasi sistemik, edema, hiperlipidemia, trombosis, infeksi, dan gagal ginjal akut. Buku ini juga membahas gejala klinis dan pemeriksaan diagnostik untuk mendiagnosis sindrom nefrotik, termasuk pemeriksaan fisik, pemeriksaan penunjang, pemeriksaan urin, pemeriksaan darah, pengujian genetik, metode pencitraan, dan biopsi ginjal. Buku ini juga membahas manajemen sindrom nefrotik, termasuk penggunaan kortikosteroid dan agen imunosupresif, serta diet dan aktivitas yang dianjurkan. Selanjutnya, buku ini membahas tentang prognosis dan komplikasi yang mungkin terjadi pada pasien dengan sindrom nefrotik, termasuk komplikasi sistemik terkait sindrom nefrotik idiopatik, komplikasi kardiovaskular, komplikasi infeksi, komplikasi hormon-tiroid, komplikasi ginjal, dan komplikasi kesehatan mulut. Buku ini sangat berguna bagi pembaca khususnya mahasiswa calon dokter, calon perawat, calon bidan, dan lainnya, yang perlu memahami sindrom nefrotik pada anak-anak agar dapat memberikan perawatan dan pengobatan yang tepat.



Anggota IKAPI  
No. 225/JTE/2021

0858 5343 1992

eurekamediaaksara@gmail.com

JL. Banjaran RT.20 RW.10

Bojongsari - Purbalingga 53362

ISBN 978-623-151-049-5



9 78623 510495

# **MEMAHAMI SINDROM NEFROTIK ANAK: DARI PATOFISIOLOGI HINGGA MANAJEMEN**

**Arif Rohman Mansur  
Marmi**



**PENERBIT CV.EUREKA MEDIA AKSARA**

# **MEMAHAMI SINDROM NEFROTIK ANAK: DARI PATOFISIOLOGI HINGGA MANAJEMEN**

**Penulis** : Arif Rohman Mansur  
Marmi

**Editor** : Ibnu Tolhah

**Desain Sampul** : Ardyan Arya Hayuwaskita

**Tata Letak** : Rizki Rose Mardiana

**ISBN** : 978-623-151-049-5

Diterbitkan oleh : **EUREKA MEDIA AKSARA, MEI 2023**  
**ANGGOTA IKAPI JAWA TENGAH**  
**NO. 225/JTE/2021**

**Redaksi:**

Jalan Banjaran, Desa Banjaran RT 20 RW 10 Kecamatan Bojongsari  
Kabupaten Purbalingga Telp. 0858-5343-1992

Surel : eurekamediaaksara@gmail.com

Cetakan Pertama : 2023

**All right reserved**

Hak Cipta dilindungi undang-undang  
Dilarang memperbanyak atau memindahkan sebagian atau seluruh  
isi buku ini dalam bentuk apapun dan dengan cara apapun,  
termasuk memfotokopi, merekam, atau dengan teknik perekaman  
lainnya tanpa seizin tertulis dari penerbit.

## PRAKATA

Alhamdulillaahil-ladzii bini'matihi tatimmush-saalihaat. Segala puji bagi Allah yang dengan nikmat-Nya segala amal shalih sempurna. Dengan kemudahan dan kelapangan yang dianugrahkan kepada tim penulis. Akhirnya mampu menyelesaikan sebuah buku yang berjudul "Memahami Sindrom Nefrotik Anak: Dari Patofisiologi hingga Manajemen".

Sindrom nefrotik idiopatik merupakan penyakit glomerulus yang paling sering terjadi pada anak-anak, dengan angka kejadian sekitar 4,7 per 100.000 anak di seluruh dunia. Sekitar 90% dari kasus sensitif terhadap steroid dan dapat diobati dengan protokol pengobatan glukokortikoid standar. Namun, sekitar 80% dari pasien mengalami kekambuhan di kemudian hari, di mana 50% dari pasien tersebut sering mengalami kekambuhan dan memerlukan steroid secara terus-menerus. Penggunaan steroid dalam jangka panjang dapat menyebabkan efek samping yang berbahaya bagi kesehatan anak, seperti obesitas, gangguan pertumbuhan, perubahan perilaku, masalah perhatian, serta menurunkan kualitas hidup dan meningkatkan stres keluarga. Agar dapat meminimalkan efek samping steroid, sejumlah agen imunosupresif selain glukokortikoid direkomendasikan sebagai agen terapi pemeliharaan, seperti siklosporin, tacrolimus, mikofenolat mofetil (MMF), siklofosfamid, levamisol, dan rituximab. Meskipun gangguan fungsi ginjal jarang terjadi, terkadang efek samping nefrotoksik dari penghambat kalsineurin dapat menyebabkan gangguan fungsi ginjal pada pasien. Buku ini bertujuan untuk membahas lebih lanjut mengenai sindrom nefrotik pada anak, termasuk penyebab, gejala, pengobatan, dan langkah-langkah pencegahan yang perlu diketahui oleh orang tua dan tenaga kesehatan. Buku ini dapat berguna bagi orang tua, calon orang tua, mahasiswa kedokteran, perawat, bidan, dan praktisi kesehatan lainnya. Semoga buku ini bermanfaat bagi pembaca.

## DAFTAR ISI

<b>PRAKATA .....</b>	<b>iii</b>
<b>DAFTAR ISI.....</b>	<b>iv</b>
<b>DAFTAR TABEL .....</b>	<b>vi</b>
<b>DAFTAR GAMBAR.....</b>	<b>vii</b>
<b>BAB 1 PENDAHULUAN.....</b>	<b>1</b>
A. Mengenal Organ Ginjal .....	6
B. Definisi.....	9
C. Klasifikasi .....	12
<b>BAB 2 EPIDEMIOLOGI .....</b>	<b>13</b>
<b>BAB 3 PATOFISIOLOGI .....</b>	<b>17</b>
A. Penyebab .....	17
B. Anak yang Berisiko Mengalami Sindrom Nefrotik.....	21
C. Patofisiologi.....	22
D. Proteinuria dan Hypoalbuminemia .....	24
E. Faktor Sirkulasi Sistemik.....	30
F. Edema .....	33
G. Hiperlipidemia.....	37
H. Trombosis .....	37
I. Infeksi .....	40
J. Gagal Ginjal Akut.....	41
<b>BAB 4 GEJALA KLINIS .....</b>	<b>42</b>
<b>BAB 5 PEMERIKSAAN DIAGNOSTIK.....</b>	<b>47</b>
A. Mendiagnosis Sindrom Nefrotik .....	47
B. Pemeriksaan Fisik .....	48
C. Pemeriksaan Penunjang.....	49
D. Pemeriksaan Urin .....	51
E. Pemeriksaan Darah.....	52
F. Pengujian Genetik.....	53
G. Studi Pencitraan.....	55
H. Biopsi Ginjal .....	56
I. Temuan Histologis.....	57
<b>BAB 6 MANAJEMEN NEFROTIK SINDROM .....</b>	<b>61</b>
A. Kortikosteroid .....	65
B. Agen Imunosupresif.....	67

C. Diet dan Aktivitas .....	71
<b>BAB 7 PROGNOSIS DAN KOMPLIKASI .....</b>	<b>73</b>
A. Prognosa.....	73
B. Komplikasi Sistemik Terkait Sindrom Nefrotik Idiopatik.....	74
<b>DAFTAR PUSTAKA .....</b>	<b>81</b>
<b>TENTANG PENULIS .....</b>	<b>100</b>

## **DAFTAR TABEL**

Tabel 1. 1	Definisi KDIGO Tentang Sindrom Nefrotik pada Anak .....	10
Tabel 3. 1	Etiologi Sindrom Nefrotik.....	20

## DAFTAR GAMBAR

Gambar 1. 1	Ilustrasi Seorang Anak Perempuan Penderita Sindrom Nefrotik Idiopatik .....	1
Gambar 1. 2	Ilustrasi Anak Laki-Laki dengan Sindrom Nefrotik; Edema Wajah yang Terlihat Jelas di Sekitar Mata .....	9
Gambar 1. 3	Skema Perbedaan Fungsi Glomerulus Ginjal yang Normal dengan Sindrom Nefrotik.....	11
Gambar 2. 1	Ilustrasi Anak-Anak Hispanik dan Kulit Hitam .....	14
Gambar 2. 2	Ilustrasi Anak Laki-Laki Lebih Berisiko Mengalami Sindrom Nefrotik Daripada Anak Perempuan.....	16
Gambar 3. 1	Ilustrasi Anak Laki-Laki dengan Infeksi Saluran Napas Bagian Atas.....	17
Gambar 3. 2	Skema Struktur Glomerulus; Epitel di Sekitar Kapiler Glomerulus yang Dimodifikasi dengan Podosit .....	22
Gambar 3. 3	Skema Proses Terjadinya Proteinuria dan Hematuria.....	23
Gambar 3. 4	Skematik Membrane Barier Glomerulus .....	28
Gambar 3. 5	Skema Terjadinya Retensi Natrium dan Edema pada Sindrom Nefrotik.....	36
Gambar 3. 6	Mekanisme Trombosis pada Sindrom Nefrotik.....	39
Gambar 3. 7	Skema Perbedaan Nefron Ginjal Normal dengan Nefron Ginjal yang Mengalami Peradangan (Nefritis) .....	41
Gambar 4. 1	Seorang Anak dengan Edema Anasarca Disebabkan Oleh Sindrom Nephrosis.....	42
Gambar 4. 2	Skema Tanda Klinis Sindrom Nefrotik pada Anak; Edem Periorbital, Wajah Bengkak Pucat, dan Bibir Bengkak .....	44

Gambar 5.1	A. Hematuria kotor (gross hematuria) dari kantong drainase. B. Cairan berwarna merah diambil dari lubang balon kateter.....48
Gambar 6.1	Ilustrasi Perbedaan Seorang Anak Laki-Laki dalam Keadaan Normal dan Ketika Mengalami Sindrom Nefrotik .....61

# BAB

# 1 | PENDAHULUAN



Gambar 1. 1 Ilustrasi Seorang Anak Perempuan Penderita Sindrom Nefrotik Idiopatik

Sumber: <https://suwahas.files.wordpress.com/2017/03/macy-swollen-eyes-300x282.jpg>

Nefrotik sindrom merupakan manifestasi paling umum dari penyakit glomerulus yang ditandai dengan proteinuria masif, hipoalbuminemia, edema menyeluruh, dan hiperlipidemia (Uwaezuoke, 2018). Sedangkan nefrotik sindrom idiopatik adalah penyakit ginjal pediatrik umum yang ditandai dengan kebocoran protein dari darah ke urin melalui glomerulus yang rusak. Secara klasik didefinisikan oleh proteinuria rentang nefrotik ( $\geq 40$  mg/

# BAB

# 2 | EPIDEMIOLOGI

Sindrom nefrotik adalah penyakit kronis penting pada anak-anak. Perkiraan kejadian tahunan sindrom nefrotik pada anak-anak sehat adalah dua hingga tujuh kasus baru per 100.000 anak di bawah usia 18 tahun. Sindrom nefrotik lebih sering terjadi pada anak laki-laki daripada perempuan dalam kelompok usia yang lebih muda, tetapi setelah masa remaja tercapai tidak ada perbedaan yang signifikan antara jenis kelamin. Peningkatan insiden dan penyakit yang lebih parah terlihat pada populasi Afrika Amerika dan Hispanik (McCloskey & Maxwell, 2017). Secara keseluruhan, sindrom nefrotik lebih sering terjadi pada pria.

Sindrom nefrotik dapat menyerang anak-anak dari segala usia, dari bayi hingga remaja, dan paling sering terlihat di antara anak-anak usia sekolah dan remaja. Prevalensi di seluruh dunia kira-kira 16 kasus per 100.000 anak dengan kejadian 2 sampai 7 per 100.000 anak. Laki-laki tampaknya lebih terpengaruh daripada perempuan dengan rasio 2:1 pada anak-anak, tetapi dominasi ini gagal bertahan pada masa remaja (Andolino & Reid-Adam, 2015).

# BAB

# 3 | PATOFISIOLOGI

## A. Penyebab

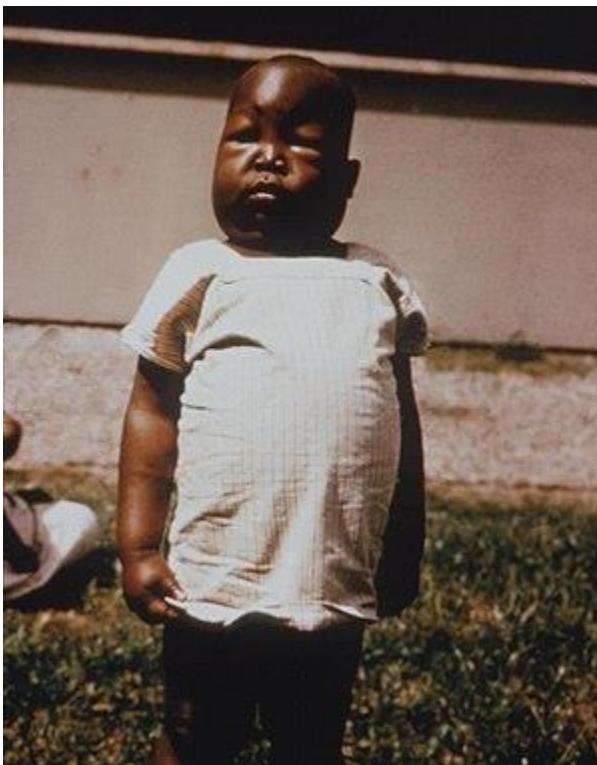


Gambar 3. 1 Ilustrasi Anak Laki-Laki dengan Infeksi Saluran Napas Bagian Atas  
Sumber:

[https://www.verywellhealth.com/thmb/mY26d4G7kOlxkuBhmMbKbWj8zLo=/1500x0/filters:no\\_upscale\(\):max\\_bytes\(150000\):strip\\_icc\(\)/GettyImages-1168239576-139ddd91703e419b8c65467622a27cb2.jpg](https://www.verywellhealth.com/thmb/mY26d4G7kOlxkuBhmMbKbWj8zLo=/1500x0/filters:no_upscale():max_bytes(150000):strip_icc()/GettyImages-1168239576-139ddd91703e419b8c65467622a27cb2.jpg)

Keterangan: Penyakit menular dapat memicu terjadinya sindrom nefrotik, terutama saluran pernapasan bagian atas. Penyakit menular ini merupakan faktor pemicu pada hampir separuh kasus sindrom nefrotik pada anak-anak.

# BAB 4 | GEJALA KLINIS



Gambar 4. 1 Seorang Anak dengan Edema Anasarca Disebabkan  
Oleh Sindrom Nephrosis

Sumber:

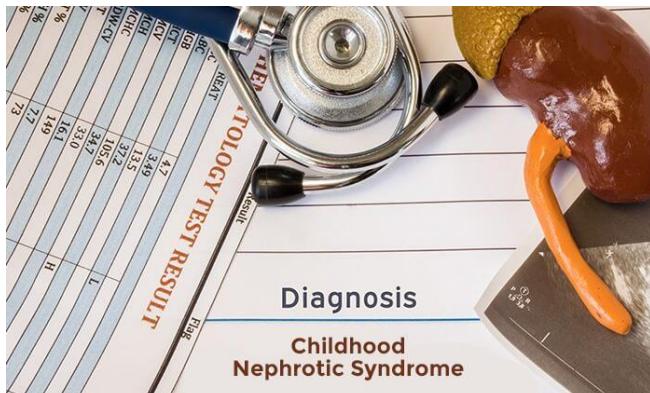
[https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/f/f4/Plasmodium\\_falciparum\\_nephrosis\\_edema\\_PHIL\\_3894\\_lores.jpg](https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/f/f4/Plasmodium_falciparum_nephrosis_edema_PHIL_3894_lores.jpg)

# BAB

# 5

# PEMERIKSAAN DIAGNOSTIK

## A. Mendiagnosis Sindrom Nefrotik



Sumber: <https://www.medlife.com/blog/nephrotic-syndrome-children/>

Sindrom nefrotik biasanya dapat didiagnosis setelah mencelupkan tongkat celup (dipstick) ke dalam sampel urin.

Jika terdapat protein dalam jumlah besar di dalam urin seseorang, maka akan terjadi perubahan warna pada tongkat.

Tes darah yang menunjukkan tingkat protein yang rendah yang disebut albumin akan dapat memastikan penegakan diagnosis.

Dalam beberapa kasus, ketika pengobatan awal tidak berhasil, anak mungkin membutuhkan pemeriksaan biopsi ginjal. Biopsi dilakukan dengan pengambilan sampel yang sangat kecil dari jaringan ginjal menggunakan jarum sehingga dapat diperiksa di bawah mikroskop (NHS, 2017).

# BAB

# 6

# MANAJEMEN

# NEFROTIK

# SINDROM



Gambar 6. 1 Ilustrasi Perbedaan Seorang Anak Laki-Laki dalam Keadaan Normal dan Ketika Mengalami Sindrom Nefrotik

Sumber: <https://3.bp.blogspot.com/-67HwESHO81M/VsBSC8HuRHI/AAAAAAAIIQ/wvfcP4b3r2M/s1600>

Tujuh puluh sampai 80% anak dengan sindrom nefrotik mencapai remisi lengkap dengan berbagai rejimen kortikosteroid dan diberi label sensitif terhadap steroid. Mereka tidak memiliki kelainan yang terdeteksi pada biopsi ginjal dengan mikroskop cahaya, oleh karena itu disebut penyakit perubahan minimal. Sayangnya, dua dari tiga responden steroid mengalami setidaknya satu kekambuhan dalam 6 bulan pertama setelah menghentikan

# BAB

# 7 | PROGNOSIS DAN KOMPLIKASI

## A. Prognosa

Prognosa untuk penyakit ini bervariasi, tergantung pada apakah sindrom nefrotik responsif terhadap steroid atau resisten terhadap steroid (Lane, 2020). Prognosisnya sangat baik untuk pasien dengan perubahan patologi minimal, dengan sebagian besar pasien mengalami remisi setelah pengobatan kortikosteroid (Vivarelli et al., 2017). Namun, 85 hingga 90% pasien responsif terhadap steroid dan dapat kambuh, menempatkan mereka pada risiko toksitas steroid, infeksi sistemik, dan komplikasi lainnya (Tapia & Bashir, 2022). Untuk pasien dengan glomerulosklerosis fokal-segmental (FSGS), prognosisnya buruk (Fogo, 2015). Umumnya akan berkembang menjadi penyakit ginjal stadium akhir yang membutuhkan dialisis dan transplantasi ginjal. Hanya sekitar 20% pasien dengan glomerulosklerosis fokal mengalami remisi proteinuria; 10% lainnya membaik tetapi tetap proteinurik. Antara 25 dan 30% pasien dengan FSGS mengembangkan penyakit ginjal stadium akhir (ESRD) dalam lima tahun. Ada beberapa penelitian yang menyarankan hasil ginjal 5 tahun yang lebih baik pada orang dewasa Cina dengan FSGS primer dibandingkan dengan barat (Tang et al., 2013). Dari pasien dengan nefropati membranosa, sekitar 30% mengalami remisi spontan. Namun, untuk pasien dengan sindrom nefrotik persisten, 40% sampai 50% mengembangkan ESRD dalam sepuluh tahun (Tapia & Bashir, 2022).

## DAFTAR PUSTAKA

- Agarwal, N., Phadke, K. D., Garg, I., & Alexander, P. (2003). Acute renal failure in children with idiopathic nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 18(12), 1289–1292.
- Akchurin, O., & Reidy, K. (2015). Genetic causes of proteinuria and nephrotic syndrome: Impact on podocyte pathobiology. *Pediatr Nephrol*, 30, 221–233.
- AL-Bahrani, M. H. A. (2017). The evolution of lipid metabolism in Iraqi children with nephrotic syndrome. *Biomed Pharmacol J*, 10(4), 1917–1924. <https://doi.org/10.13005/bpj/1311>
- Alchi, B., & Jayne, D. (2010). *Membranoproliferative*: Vol. Aug;25(8):
- Alfakeekh, K., Azar, M., & Al, S. B. (2019). Immunosuppressive burden and risk factors of infection in primary childhood nephrotic syndrome. *J Infect Public Health*, 12(1), 90–94. <https://doi.org/10.1016/j.jiph.2018.09.006>
- Ali, R. J., Baban, R. S., & Ali, S. H. (2021). Evaluation of Lipid metabolizing enzymes: Paraxonase1(PON1) and Lecithin Cholesterol acyltransferase (LCAT) activities in children with nephrotic syndrome. *Baghdad J Biochem Appl Biol Sci*, 2(1), 47–58. <https://doi.org/10.47419/bjbabs.v2i01.38>
- Anderson, S., Komers, R., & Brenner, B. M. (2008). *Renal and systemic manifestations of glomerular disease* (B. M. Brenner, Ed.; 8th ed.). Saunders Elsvier.
- Andolino, T. P., & Reid-Adam, J. (2015). Nephrotic syndrome. *Pediatrics*, 36, 117–126. <https://doi.org/10.1542/pir.36-3-117>
- Andreoli, S. P. (2004). Racial and ethnic differences in the incidence and progression of focal segmental glomerulosclerosis in children. *Adv Renal Replace Ther*, 11, 105–109.
- Ardelean, D. S., Gonska, T., & Wires, S. (2010). Severe ulcerative colitis after rituximab therapy. *Pediatrics*, 126, 243–246.

- Asinobi, A. O., Ademola, A. D., Okolo, C. A., & Yaria, J. O. (2015). Trends in the histopathology of childhood nephrotic syndrome in Ibadan Nigeria: Preponderance of idiopathic focal segmental glomerulosclerosis. *BMC Nephrology*, 16(213). <https://doi.org/10.1186/s12882-015-0208-0>
- Audard, V., Larousserie, F., & Grimbert, P. (2006). Minimal change nephrotic syndrome and classical Hodgkin's lymphoma: Report of 21 cases and review of the literature. *Kidney Int*, 69, 2251–2260.
- Bakker, W. W., Dael, C. M., & Pierik, L. J. (2005). Altered activity of plasma hemopexin in patients with minimal change disease in relapse. *Pediatr Nephrol*, 20, 1410–1415.
- Banh, T. H., Hussain-Shamsy, N., & Patel, V. (2016). Ethnic differences in incidence and outcomes of childhood nephrotic syndrome. *Clin J Am Soc Nephrol*, 11, 1760–1768.
- Benoit, G., Machuca, E., & Antignac, C. (2010). Hereditary nephrotic syndrome: A systematic approach for genetic testing and a review of associated podocyte gene mutations. *Pediatr Nephrol*, 25(9), 1621–1632.
- Bensimhon, A. R., Williams, A. E., & Gbadegesin, R. A. (2019). Treatment of steroid-resistant nephrotic syndrome in the genomic era. *Pediatr Nephrol*, 34(11), 2279–2293.
- Berg, J., & Weening, J. (2004). Role of the immune system in the pathogenesis of idiopathic nephrotic syndrome. *Clin Sci (Lond)*, 107, 125–136.
- Bérody, S., Heidet, L., Gribouval, O., Harambat, J., Niaudet, P., Baudouin, V., Bacchetta, J., Boudaillez, B., Dehennault, M., Parscau, L., Dunand, O., Flodrops, H., Fila, M., Garnier, A., Louillet, F., Macher, M. A., May, A., Merieau, E., Monceaux, F., ... Boyer, O. (2019). Treatment and outcome of congenital nephrotic syndrome. *Nephrol Dial Transplant*, 34(3), 458–467.

- Biswas, A., Basu, R., & Basu, K. (2017). Nephrotic Syndrome Induced Dyslipidemia in Children and Need for Early Assessment. *J Med Dent Sci Res*, 3(12), 35–38.
- Bockenhauer, D. (2013). Over- or underfill: Not all nephrotic states are created equal. *Pediatr Nephrol*, 28(8), 1153–1156.
- Boyer, O., Moulder, J. K., & Somers, M. J. (2007). Focal and segmental glomerulosclerosis in children: A longitudinal assessment. *Pediatr Nephrol*, 22, 1159–1166.
- Brkovic, V., Milinkovic, M., Kravljaca, M., Lausevic, M., Basta-Jovanovic, G., Marković-Lipkovski, J., & Naumovic, R. (2018). Does the pathohistological pattern of renal biopsy change during time? *Pathol Res Pract*, 214(10), 1632–1637.
- Büscher, A. K., & Weber, S. (2012). Educational paper: The podocytopathies. *Eur J Pediatr*, 171, 1151–1160.
- Cara-Fuentes, G., Clapp, W. L., Johnson, R. J., & Garin, E. H. (2016). Pathogenesis of proteinuria in idiopathic minimal change disease: Molecular mechanisms. *Pediatr Nephrol*, 31(12), 2179–2189.
- Caridi, G., Trivelli, A., Sanna-Cherchi, S., Perfumo, F., & Ghiggeri, G. M. (2010). Familial forms of nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 25(2), 241–252.
- Chanchlani, R., & Parekh, R. S. (2016). Ethnic differences in childhood nephrotic syndrome. *Front Pediatr*, 4(39).
- Chaumais, M. C., Garnier, A., & Chalard, F. (2009). Fatal pulmonary fibrosis after rituximab administration. *Pediatr Nephrol*, 24(9), 1753–1755.
- Citak, A., Emre, S., Sâirin, A., Bilge, I., & Nayir, A. (2000). Hemostatic problems and thromboembolic complications in nephrotic children. *Pediatr Nephrol*, 14(2), 138–142.
- Couser, W. G. (2017). *Primary Membranous Nephropathy* (Vol. 60, pp. 983–997).

- Coward, R. J., Foster, R. R., Patton, D., Ni, L., Lennon, R., & Bates, D. O. (2005). Nephrotic plasma alters slit diaphragm-dependent signaling and translocates nephrin, Podocin, and CD2 associated protein in cultured human podocytes. *J Am Soc Nephrol*, 16(3), 629–637.
- D'Agati, V. D., Kaskel, F. J., & Falk, R. J. (2011). Focal segmental glomerulosclerosis. *N Engl J Med*, 365, 2398–2411.
- Dantas, M., Barros Silva, G. E., & Moysés-Neto, M. (2013). Foamy urine in nephrotic syndrome. *Clin Kidney J*.
- Davin, J. C. (2016). The glomerular permeability factors in idiopathic nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 31(2), 207–215. <https://doi.org/10.1007/s00467-015-3082-x>.
- Davin, J. C., & Merkus, M. P. (2005). Levamisole in steroid-sensitive nephrotic syndrome of childhood: The lost paradise? *Pediatr Nephrol*, 20, 10–14.
- Deegens, J. K., Andresdottir, M. B., & Croockewit, S. (2004). Plasma exchange improves graft survival in patients with recurrent focal glomerulosclerosis after renal transplant. *Transpl Int*, 17, 151–157.
- Deshpande, N. S., Tewari, R., Badwal, S., Mendonca, S., & Bharadwaj, R. (2018). Evaluation of cases of membranoproliferative glomerulonephritis according to newer classification: A retrospective record-based study. *Med J Armed Forces India*, Jul;74(3):
- Doe, J. Y., Funk, M., Mengel, M., Doehring, E., & Ehrich, J. H. H. (2006). Nephrotic syndrome in African children: Lack of evidence for 'tropical nephrotic syndrome.' *Nephrology, Dialysis, Transplantation*, 21, 672–676. <https://doi.org/10.1093/ndt/gfi297>
- Downie, M. L., Gallibois, C., Parekh, R. S., & Noone, D. G. (2017). Nephrotic syndrome in infants and children: Pathophysiology and management. *Paediatrics and*

Eddy, A. A., & Symons, J. M. (2003). Nephrotic syndrome in childhood. *Lancet*, 362, 629–639.

El Ghannam, M., Ali, A., El Samanoudy, M., & AR, K. (2019). Assessment of The Level of Protein C in Children with Nephrotic Syndrome. *Egypt J Hosp Med*, 76(3), 3828–3834. <https://doi.org/10.21608/ejhm.2019.41345>

El-Husseini, A., El-Basuony, F., & Mahmoud, I. (2005). Longterm effects of cyclosporine in children with idiopathic nephrotic syndrome: A single-centre experience. *Nephrol Dial Transplant*, 20, 2433–2438.

Elie, V., Fakhoury, M., Deschênes, G., & Jacqz-Aigrain, E. (2012). Physiopathology of idiopathic nephrotic syndrome: Lessons from glucocorticoids and epigenetic perspectives. *Pediatr Nephrol*, 27(8), 1249–1256.

Esmaeeili, M., Azarfar, A., & Hoseinalizadeh, S. (2015). Calcium and vitamin D metabolism in pediatric nephrotic syndrome; an update on the existing literature. *Int J Pediatr*, 3(2), 103–109. <https://doi.org/10.22038/ijp.2015.3932>

Esprit, D. H., Amin, M. S., & Koratala, A. (2018). Uncommon things to note about a common cause of nephrotic syndrome. *Clin Case Rep*, 6(8), 1645–1646.

Fine, D. M., Wasser, W. G., Estrella, M. M., Atta, M. G., Kuperman, M., Shemer, R., Rajasekaran, A., Tzur, S., Racusen, L. C., & Skorecki, K. (2012). APOL1 risk variants predict histopathology and progression to ESRD in HIV-related kidney disease. *J Am Soc Nephrol*, 23(2), 343–350.

Fogo, A. B. (2015). Causes and pathogenesis of focal segmental glomerulosclerosis. *Nat Rev Nephrol*, Feb;11(2), 76–87.

Furie, R., Nicholls, K., & Cheng, T. T. (2014). Efficacy and safety of abatacept in lupus nephritis: A twelve-month, randomized, double-blind study. *Arthritis Rheumatol*, 66, 379–389.

- Gellermann, J., Weber, L., Pape, L., Tonshoff, B., Hoyer, P., & Querfeld, U. (2013). Mycophenolate mofetil versus cyclosporin A in children with frequently relapsing nephrotic syndrome. *J Am Soc Nephrol*, 24(10), 1689–1697. <https://doi.org/10.1681/asn.2012121200>
- Gilles, R., Heijer, M., Ross, A. H., Sweep, F. C. G. J., Hermus, A. R. M. M., & Wetzels, J. F. M. (2008). Thyroid function in patients with proteinuria. *Neth J Med*, 66(11), 483–485.
- Gipson, D. S., Massengill, S. F., & Yao, L. (2009). Management of childhood onset nephrotic syndrome. *Pediatrics*, 124(2), 747–757.
- Gipson, D. S., Troost, J. P., & Lafayette, R. A. (2016). Complete remission in the nephrotic syndrome study network. *Clin J Am Soc Nephrol*, 11, 81–89.
- Guigonis, V., Dallocchio, A., Baudouin, V., Dehennault, M., Hachon-Le Camus, C., & Afanetti, M. (2008). Rituximab treatment for severe steroid- or cyclosporine-dependent nephrotic syndrome: A multicentric series of 22 cases. *Pediatr Nephrol*, 23(8), 1269–1279.
- Gupta, M. (2015). Oral conditions in renal disorders and treatment considerations—A review for pediatric dentist. *Saudi Dent J*, 27(3), 113–119. <https://doi.org/10.1016/j.sdentj.2014.11.014>
- Hackl, A., Cseperek, O., & Gener, M. (2015). Mycophenolatemofetil therapy in children with idiopathic nephrotic syndrome. Does therapeutic drug monitoring make a difference? *Ther Drug Monit*, 38, 274–279.
- Hackl, A., Zed, S. E. D. A., Diefenhardt, P., Binz-Lotter, J., Ehren, R., & Weber, L. T. (2021). The role of the immune system in idiopathic nephrotic syndrome. *Mol Cell Pediatr*, 8, 18. <https://doi.org/10.1186/s40348-021-00128-6>.
- Hahn, D., Hodson, E. M., & Willis, N. S. (2015). Corticosteroid therapy for nephrotic syndrome in children. *Cochrane Database Syst Rev*, 3:CD001533.

- Hamm, L. L., & Batuman, V. (2003). Edema in the nephrotic syndrome: New aspect of an old enigma. *J Am Soc Nephrol*, 14(12), 3288–3289.
- Haraldsson, B., Nyström, J., & Deen, W. M. (2008). Properties of the glomerular barrier and mechanisms of proteinuria. *Physiol Rev*, 88(2), 451–487.
- Heisel, O., Heisel, R., & Balshaw, R. (2004). New onset diabetes mellitus in patients receiving calcineurin inhibitors: A systematic review and meta-analysis. *Am J Transplant*, 4, 583–595.
- Hodson, E. M., Hahn, D., Craig, J. C., Teeninga, N., Kist-van Holthe, J. E., & Rijswijk, N. (2015). Corticosteroids for the initial episode of steroid-sensitive nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 30(149–159), 1043–1046.
- Iijima, K., Hamahira, K., & Tanaka, R. (2002). Risk factors for cyclosporine-induced tubulointerstitial lesions in children with minimal change nephrotic syndrome. *Kidney Int*, 61, 1801–1805.
- Iijima, K., Sako, M., & Nozu, K. (2014). Rituximab for childhood-onset, complicated, frequently relapsing nephrotic syndrome or steroid-dependent nephrotic syndrome: A multicentre, double-blind, randomised, placebo-controlled trial. *Lancet*, 384(9950), 1273–1281.
- Iijima, K., Sako, M., & Oba, M. S. (2014). Cyclosporine C2 monitoring for the treatment of frequently relapsing nephrotic syndrome in children: A multicenter randomized phase II trial. *Clin J Am Soc Nephrol*, 9, 271–278.
- Iijima, K., Sako, M., Kamei, K., & Nozu, K. (2018). Rituximab in steroid-sensitive nephrotic syndrome: Lessons from clinical trials. *Pediatr Nephrol*, 33, 1449–1455.  
<https://doi.org/10.1007/s00467-017-3746-9>
- Ishikura, K., Yoshikawa, N., & Hattori, S. (2010). Treatment with microemulsified cyclosporine in children with frequently

- relapsing nephrotic syndrome. *Nephrol Dial Transplant*, 25, 3956–3962.
- Jagadeeswari, S. (2019). A study on thyroid function test in children with nephritic syndrome admitted to a tertiary care hospital. *Drug Invent Today*, 11(11), 2699–2701.
- Jia, N., Cormack, F. C., Xie, B., Shiue, Z., Najafian, B., & Gralow, J. R. (2015). Collapsing focal segmental glomerulosclerosis following long-term treatment with oral ibandronate: Case report and review of literature. *BMC Cancer*, 22(15), 535.
- Kaczmarek, U., Wrzyszcz-Kowalczyk, A., & Jankowska, K. (2020). Oral health conditions in children with idiopathic nephrotic syndrome: A cross-sectional study. *BMC Oral Health*, 20(1), 1–9. <https://doi.org/10.1186/s12903-020-01197-1>
- Kallash, M., Smoyer, W. E., & Mahan, J. D. (2019). Rituximab Use in the Management of Childhood Nephrotic Syndrome. *Front Pediatr*, 7, 178.
- Kamei, K., Ito, S., & Nozu, K. (2009). Single dose of rituximab for refractory steroid-dependent nephrotic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*, 24(7), 1321–1328.
- Kamei, K., Takahashi, M., & Fuyama, M. (2015). Rituximab-associated agranulocytosis in children with refractory idiopathic nephrotic syndrome: Case series and review of literature. *Nephrol Dial Transplant*, 30, 91–96.
- Kaneko, K., Tsuji, S., & Kimata, T. (2015). Pathogenesis of childhood idiopathic nephrotic syndrome: A paradigm shift from T-cells to podocytes. *World Journal of Pediatrics*, 11, 21–28. <https://doi.org/10.1007/s12519-015-0003-9>
- Kayar, Y., Bayram Kayar, N., Alpay, N., Hamdard, J., Ekinci, I., Emegil, S., Bag Soydas, R., & Baysal, B. (2016). Interferon Induced Focal Segmental Glomerulosclerosis. *Case Rep Nephrol*, 2016(6967378).

- Kemper, M. J., Altrogge, H., & Ludwig, K. (n.d.). Unfavorable response to cyclophosphamide in steroid-dependent nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 14(772), 775.
- Kemper, M. J., Valentin, L., & Husen, M. (2018). Difficult-to-treat idiopathic nephrotic syndrome: Established drugs, open questions and future options. *Pediatr Nephrol*, 33, 1641–1649. <https://doi.org/10.1007/s00467-017-3780-7>
- Kemper, M. J., Zepf, K., Klaassen, I., Link, A., & Müller-Wiefel, D. E. (2005). Changes of lymphocyte populations in pediatric steroid-sensitive nephrotic syndrome are more pronounced in remission than in relapse. *Am J Nephrol*, 25(2), 132–137. <https://doi.org/10.1159/000085357>.
- Kerlin, B. A., Ayoob, R., & Smoyer, W. E. (2012). Epidemiology and pathophysiology of nephrotic syndrome-associated thromboembolic disease. *Clin J Am Soc Nephrol*, 7, 513–520.
- Khanna, R. (2011). Clinical presentation & management of glomerular diseases: Hematuria, nephritic & nephrotic syndrome. *Mo Med, Jan-Feb*;10.
- Kidney Int. (2012). Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. *Kidney Int*, 2, 139–274.
- Kong, X., Yuan, H., & Fan, J. (2013). Lipid-lowering agents for nephrotic syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*.
- Königshausen, E., & Sellin, L. (2017). Recent treatment advances and new trials in adult nephrotic syndrome.
- Kronbichler, A., Saleem, M. A., Meijers, B., & Shin, J. I. (2016). Soluble urokinase receptors in focal segmental glomerulosclerosis: A review on the scientific point of view. *J Immunol Res*.
- Kyrieleis, H. A., Levchenko, E. N., & Wetzels, J. F. (2007). Long-term outcome after cyclophosphamide treatment in children with steroid-dependent and frequently relapsing minimal change nephrotic syndrome. *Am J Kidney Dis*, 49, 592–597.

- Kyrieleis, H. A., Lowik, M. M., & Pronk, I. (2017). Long-term outcome of biopsy-proven, frequently relapsing minimal-change nephrotic syndrome in children. *Clin J Am Soc Nephrol*, 4(24), 1593–1600.
- Lane, J. C. (2020). Pediatric Nephrotic Syndrome. *Medscape Medical News*.
- Latta, K., Schnakenburg, C., & Ehrlich, J. H. (2001). A meta-analysis of cytotoxic treatment for frequently relapsing nephrotic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*, 16, 271–282.
- Lennon, R., Singh, A., & Welsh, G. I. (2008). Hemopexin induces nephrin-dependent reorganization of the actin cytoskeleton in podocytes. *J Am Soc Nephrol*, 19, 2140–2149.
- Lewis, G., & Maxwell, A. P. (2015). Timely diagnosis and treatment essential in glomerulonephritis. *Practitioner*, Feb;259, 13–17.
- Lombel, R. M., Gipson, D. S., & Hodson, E. M. (2013). Treatment of steroid-sensitive nephrotic syndrome: New guidelines from KDIGO. *Pediatr Nephrol*, 28, 415–426.
- Loscalzo, J. (2013). *Venous thrombosis in the nephrotic syndrome*. *N Engl J Med* (Vol. 368, Issue 10). QxMD MEDLINE Link.
- Lovric, S., Ashraf, S., Tan, W., & Hildebrandt, F. (2016). Genetic testing in steroid-resistant nephrotic syndrome: When and how? *Nephrol Dial Transplant*, 31(11), 1802–1813. <https://doi.org/10.1093/ndt/gfv355>
- Lv, Y.-L., Guan, N., & Ding, J. (2020). Spectrum of thrombotic complications and their outcomes in Chinese children with primary nephrotic syndrome. *Ital J Pediatr*, 46(1), 182. <https://doi.org/10.1186/s13052-020-00942-0>
- Maas, R. J., Deegens, J. K., & Smeets, B. (2016). Minimal change disease and idiopathic FSGS: manifestations of the same disease. *Nat Rev Nephrol*, 12, 768–776.
- Maas, R. J., Deegens, J. K., & Wetzels, J. F. (2014). Permeability factors in idiopathic nephrotic syndrome: Historical

- perspectives and lessons for the future. *Nephrol Dial Transplant*, 29, 2207–2216.
- Maas, R. J., Wetzels, J. F., & Deegens, J. K. (2014). Serum suPAR concentrations in patients with focal segmental glomerulosclerosis with end-stage renal disease. *Kidney Int*, 85, 711.
- Magnasco, A., Ravani, P., Edefonti, A., Murer, L., Ghio, L., Belingheri, M., Benetti, E., Murtas, C., Messina, G., Massella, L., Porcellini, M. G., Montagna, M., Regazzi, M., Scolari, F., & Ghiggeri, G. M. (2012). Rituximab in children with resistant idiopathic nephrotic syndrome. *J Am Soc Nephrol*, 23(6), 1117–1124.
- Makker, S. P. (2004). *Membranous nephropathy* (E. Avner, W. Harmon, & P. Niaudet, Eds.; 5th ed.). Lippincott, Williams & Wilkins.
- McCarthy, E. T., Sharma, M., & Savin, V. J. (2010). Circulating permeability factors in idiopathic nephrotic syndrome and focal segmental glomerulosclerosis. *Clin J Am Soc Nephrol*, 5, 2115–2121.
- McCloskey, O., & Maxwell, A. P. (2017). Diagnosis and management of nephrotic syndrome. *Practitioner*, 261(1801), 11–15.
- Meijers, B., Maas, R. J., & Sprangers, B. (2014). The soluble urokinase receptor is not a clinical marker for focal segmental glomerulosclerosis. *Kidney Int*, 85, 636–640.
- Mérida, E., & Praga, M. (2019). *NSAIDs and Nephrotic Syndrome: Vol. Sep 06;14(* (pp. 1280–1282).
- Mishra, O. P., Basu, B., & Upadhyay, S. K. (n.d.). Behavioural abnormalities in children with nephrotic syndrome. *Nephrol Dial Transplant*, 25, 2537–2541.
- Morgan, C., Sis, B., & Pinsky, M. (2011). Renal interstitial fibrosis in children treated with FK506 for nephrotic syndrome. *Nephrol Dial Transplant*, 26, 2860–2865.

- Mubarak, M., Kazi, J. I., & Shakeel, S. (2012). The spectrum of histopathological lesions in children presenting with steroid-resistant nephrotic syndrome at a single center in Pakistan. *Sci World J.*
- Mühlig, A. K., Lee, J. Y., Kemper, M. J., Kronbichler, A., Yang, J. W., Lee, J. M., Shin, J. I., & Oh, J. (2019). Levamisole in Children with Idiopathic Nephrotic Syndrome: Clinical Efficacy and Pathophysiological Aspects. *J Clin Med*, 8(6).
- Nagahama, K., Matsushita, H., Hara, M., Ubara, Y., Hara, S., & Yamada, A. (2002). Bucillamine induces membranous glomerulonephritis. *Am J Kidney Dis*, Apr;39(4), 706–712.
- NHS. (2017, October 19). *Nephrotic syndrome in children*. Nhs.Uk. <https://www.nhs.uk/conditions/nephrotic-syndrome/>
- Niaudet, P. (2004). Genetic forms of nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 19(12), 1313–1318.
- Nishi, S., Ubara, Y., Utsunomiya, Y., Okada, K., Obata, Y., Kai, H., Kiyomoto, H., Goto, S., Konta, T., Sasatomi, Y., Sato, Y., Nishino, T., Tsuruya, K., Furuichi, K., Hoshino, J., Watanabe, Y., Kimura, K., & Matsuo, S. (2016). Evidence-based clinical practice guidelines for nephrotic syndrome 2014. *Clinical and Experimental Nephrology*, 20, 342–370. <https://doi.org/10.1007/s10157-015-1216-x>
- Noone, D. G., Iijima, K., & Parekh, R. (2018). Idiopathic nephrotic syndrome in children. *Lancet*, 392(10141), 61–74. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(18\)30536-1](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(18)30536-1)
- Obiagwu, P. N., Aliyu, A., & Atanda, A. T. (2014). Nephrotic syndrome among children in Kano: A clinicopathological study. *Nigerian Journal of Clinical Practice*, 17, 370–374. <https://doi.org/10.4103/1119-3077.130247>
- Pei, S. N., Chen, C. H., & Lee, C. M. (2010). Reactivation of hepatitis B virus following rituximab-based regimens: A serious complication in both HBsAg-positive and HBsAgnegative patients. *Ann Hematol*, 89, 255–262.

- Pereira Wde, F., Brito-Melo, G., FT, G., TG, C., EC, M., Simões, & AC, S. (2014). The role of the immune system in idiopathic nephrotic syndrome: A review of clinical and experimental studies. *Inflamm Res*, 63(1), 1-12.
- Philippe, A., Nevo, F., Esquivel, E. L., Reklaityte, D., Gribouval, O., & Tete, M. J. (2008). Nephrin mutations can cause childhood-onset steroid-resistant nephrotic syndrome. *J Am Soc Nephrol*, 19(10), 1871-1878.
- Pravitsitthikul, N., Willis, N. S., & Hodson, E. M. (2013). Noncorticosteroid immunosuppressive medications for steroid-sensitive nephrotic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*, 28, 145-149.
- Prescott, W. J., DA, Streetman, D., & DS, S. (2004). The potential role of HMG-CoA reductase inhibitors in pediatric nephrotic syndrome. *Ann Pharmacother*, 38(12), 2105-2114.
- Preston, R., Stuart, H. M., & Lennon, R. (2019). *Genetic testing in steroid-resistant nephrotic syndrome: Why, who, when and how?* *Pediat Nephrol* (pp. 195-210). <https://doi.org/10.1007/s00467-017-3838-6>
- Querfeld, U., & Weber, L. T. (2018). Mycophenolate mofetil for sustained remission in nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 33, 2253-2265. <https://doi.org/10.1007/s00467-018-3970-y>
- Ravani, P., Magnasco, A., & Edefonti, A. (2011). Short-term effects of rituximab in children with steroid- and calcineurin-independent nephrotic syndrome: A randomized controlled trial. *Clin J Am Soc Nephrol*, 6(6), 1308-1315.
- Ravani, P., Ponticelli, A., Siciliano, C., Fornoni, A., Magnasco, A., & Sica, F. (2013). Rituximab is a safe and effective long-term treatment for children with steroid and calcineurin inhibitor-dependent idiopathic nephrotic syndrome. *Kidney Int*, 84, 1025-1033. <https://doi.org/10.1038/ki.2013.211>
- Ravani, P., Rossi, R., & Bonanni, A. (2015). Rituximab in children with steroid-dependent nephrotic syndrome: A multicenter,

- open-label, noninferiority, randomized controlled trial. *J Am Soc Nephrol*, 26, 2259–2266.
- Rheault, M. N., Zhang, L., & Selewski, D. T. (2015). AKI in children hospitalized with nephrotic syndrome. *Clin J Am Soc Nephrol*, 10, 2110–2118.
- Rheault, M., Wei, C., Hains, D., Wang, W., & Kerlin, B. (2014). Increasing frequency of acute kidney injury among children hospitalized with nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 29, 139–147. <https://doi.org/10.1007/s00467-013-2607-4>
- Robert, I., & Vyas, S. (2010). Long-term outcome of children with steroid-resistant nephrotic syndrome treated with tacrolimus. *Pediatr Nephrol*, 25, 1117–1124.
- Rood, I. M., Deegens, J. K. J., Lugtenberg, D., Bongers, E. M. H. F., & Wetzel, J. F. M. (2019). Nephrotic Syndrome With Mutations in NPHS2: The Role of R229Q and Implications for Genetic Counseling. *Am J Kidney Dis*, Mar;73(3), 400–4003.
- Roque, C. D., Combe, C., & Rigothier, C. (2018). Up to date of pathophysiology mechanism of idiopathic nephrotic syndromes: Minimal change disease and focal and segmental glomerulosclerosis. *Nephrol Ther*, Dec;14(7), 501–506.
- Rostoker, G., Behar, A., & Lagrue, G. (2000). Vascular hyperpermeability in nephrotic edema. *Nephron*, 85(3), 194–200.
- Ruggenenti, P., Cravedi, P., Chianca, A., Caruso, M., & Remuzzi, G. (2017). Achieving remission of proteinuria in childhood. *CKD*, 32(2), 321–330. <https://doi.org/10.1007/s00467-016-3495-1>
- Russo, L. M., Bakris, G. L., & Comper, W. D. (2002). Renal handling of albumin: A critical review of basic concepts and perspective. *Am J Kidney Dis*, May;39(5):
- Rüth, E. M., Kemper, M. J., & Leumann, E. P. (2005). Children with steroid-sensitive nephrotic syndrome come of age: Longterm outcome. *J Pediatr*, 147, 202–207.

- Saland, J. M., Ginsberg, H., & Fisher, E. A. (2002). Dyslipidemia in pediatric renal disease: Epidemiology, pathophysiology, and management. *Curr Opin Pediatr*, 14(2), 197–204.
- Sanjad, S. A., T, U., & Aoun, B. (2021). Editorial: Nephrotic Syndrome in Children. *Front. Pediatr*, 9(803923). <https://doi.org/10.3389/fped.2021.803923>.
- Santin, S., Garcia-Maset, R., Ruiz, P., Gimenez, I., Zamora, I., & Pena, A. (2009). Nephrin mutations cause childhood- and adult-onset focal segmental glomerulosclerosis. *Kidney Int*, 76(12), 1268–1276.
- Savin, V. J., McCarthy, E. T., & Sharma, R. (2008). Galactose binds to focal segmental glomerulosclerosis permeability factor and inhibits its activity. *Transl Res*, 151, 288–292.
- Schönenberger, E., Ehrlich, J. H., Haller, H., & Schiffer, M. (2011). The podocyte as a direct target of immunosuppressive agents. *Nephrology, Dialysis, Transplantation*, 26, 18–24. <https://doi.org/10.1093/ndt/gfq617>
- Singh, S., Mishra, O. P., & Mandal, P. P. (2021). Thyroid function in patients with idiopathic nephrotic syndrome. *Int Urol Nephrol*, 53(9), 1859–1864. <https://doi.org/10.1007/s11255-020-02778-3>
- Singhal, R., & Brimble, K. S. (2006). Thromboembolic complications in the nephrotic syndrome: Pathophysiology and clinical management. *Thromb Res*, 118(3), 397–407.
- Sinha, A., Bajpai, J., & Saini, S. (2014). Serum-soluble urokinase receptor levels do not distinguish focal segmental glomerulosclerosis from other causes of nephrotic syndrome in children. *Kidney Int*, 85, 649–658.
- Sinha, A., Puraswani, M., Kalaivani, M., Goyal, P., Hari, P., & Bagga, A. (2019). Efficacy and safety of mycophenolate mofetil versus levamisole in frequently relapsing nephrotic syndrome: An open-label randomized controlled trial. *Kidney Int*, 95(1), 210–218.

- Sinha, A., Saha, A., & Kumar, M. (2015). Extending initial prednisolone treatment in a randomized control trial from 3 to 6 months did not significantly influence the course of illness in children with steroid-sensitive nephrotic syndrome. *Kidney Int*, 87, 217–224.
- Spinale, J. M., Mariani, L. H., & Kapoor, S. (2015). A reassessment of soluble urokinase-type plasminogen activator receptor in glomerular disease. *Kidney Int*, 87(3), 564–574.
- Strife, C. F., Braun, M. C., & West, C. D. (2004). *Membranoproliferative glomerulonephritis* (E. Avner, W. Harmon, & P. Niaudet, Eds.; 5th ed.). Lippincott, Williams & Wilkins.
- Sultana, M. N., Majumder, B., Rahman, M. J., Moniruzzaman, A. M., Suja, A. M., Ali, M. E., Sarker, Z. H., Nabi, S. N., & Mostakim, M. A. (2018). Dipstick Method versus Spot Urinary Protein Creatinine Ratio for Evaluation of Massive Proteinuria in Childhood Nephrotic Syndrome. *Mymensingh Med J*, Apr;27(2):
- Szeto, C., Gillespie, K. M., & Mathieson, P. W. (2000). Levamisole induces interleukin-18 and shifts type 1/type 2 cytokine balance. *Immunology*, 100, 217–224.
- Tang, X., Xu, F., Chen, D. M., Zeng, C. H., & Liu, Z. H. (2013). The clinical course and long-term outcome of primary focal segmental glomerulosclerosis in Chinese adults. *Clin Nephrol*, Aug;80(2), 130–139.
- Tapia, C., & Bashir, K. (2022). Nephrotic Syndrome. In *StatPearls [Internet]*. Treasure Island. StatPearls Publishing.
- Tryggvason, K., Patrakka, J., & Wartiovaara, J. (2006). *Heredity proteinuria syndromes and mechanisms of proteinuria*. N Engl J Med (Vol. 354, Issue 13). QxMD MEDLINE Link.
- Uwaezuoke, S. N. (2015a). Pathogenesis of idiopathic nephrotic syndrome in children: Molecular mechanisms and therapeutic implications. *Integrative Molecular Medicine*, 3, 484–487. <https://doi.org/10.15761/IMM.1000192>

- Uwaezuoke, S. N. (2015b). Steroid-sensitive nephrotic syndrome in children: Triggers of relapse and evolving hypotheses on pathogenesis. *Italian Journal of Pediatrics*, 41(19). <https://doi.org/10.1186/s13052-015-0123-9>
- Uwaezuoke, S. N. (2018). Childhood idiopathic nephrotic syndrome as a podocytopathy: Potential therapeutic targets. *Journal of Clinical Nephrology and Research*, 4(4).
- Uwaezuoke, S. N., Okafor, H. U., Eneh, C. I., & Odetunde, O. I. (2016). The triggers and patterns of relapse in childhood idiopathic nephrotic syndrome: A retrospective, descriptive study in a tertiary hospital, south-east Nigeria. *Journal of Clinical Nephrology and Research*, 3(1).
- Uy, N., Graf, L., Lemley, K. V., & Kaskel, F. (2015). Effects of gluten-free, dairy-free diet on childhood nephrotic syndrome and gut microbiota. *Pediatr. Res.*, 77, 252–255.
- Vaziri, N. D. (2015). HDL abnormalities in nephrotic syndrome and chronic kidney disease. *Nat Rev Nephrol*, 12, 37–47.
- Vivarelli, M., Massella, L., & Ruggiero, B. (2017). Minimal change disease. *Clin J Am Soc Nephrol*, 12, 332–345.
- Vukojevic, K., Raguz, F., Saraga, M., Filipovic, N., Bocina, I., Kero, D., Glavina Durdov, M., Martinovic, V., & Saraga-Babic, M. (2018). Glomeruli from patients with nephrin mutations show increased number of ciliated and poorly differentiated podocytes. *Acta Histochem*, 120(8), 748–756.
- Wada, T., & Nangaku, M. (2015). A circulating permeability factor in focal segmental glomerulosclerosis: The hunt continues. *Clin Kidney J*, 8, 708–715.
- Warady, B. A., & Chadha, V. (2009). Chronic kidney disease in children: The global perspective. *Pediatr Nephrol*, 22, 1999–2009.
- Webb, N. J., Frew, E., & Brettell, E. A. (2014). Short course daily prednisolone therapy during an upper respiratory tract infection in children with relapsing steroid-sensitive

- nephrotic syndrome (PREDNOS 2): Protocol for a randomised controlled trial. *Trials*, 15(147).
- Wei, C., El Hindi, S., & Li, J. (2011). Circulating urokinase receptor as a cause of focal segmental glomerulosclerosis. *Nature Medicine*, 17, 952–960. <https://doi.org/10.1038/nm.2411>
- Wei, C., Trachtman, H., Li, J., Dong, C., Friedman, A. L., & Gassman, J. J. (2012). Circulating suPAR in two cohorts of primary FSGS. *J Am Soc Nephrol*, 23(12), 2051–2059.
- Wharram, B. L., Goyal, M., & Wiggins, J. E. (2005). Podocyte depletion causes glomerulosclerosis: Diphtheria toxin-induced podocyte depletion in rats expressing human diphtheria toxin receptor transgene. *J Am Soc Nephrol*, 16, 2941–2952.
- Wu, H. M., Tang, J. L., Cao, L., Sha, Z. H., & Li, Y. (2012). Interventions for preventing infection in nephrotic syndrome. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003964.pub3>
- Yaseen, A., Tresa, V., Lanewala, A. A., Hashmi, S., Ali, I., & Khatri, S. (2017). Acute kidney injury in idiopathic nephrotic syndrome of childhood is a major risk factor for the development of chronic kidney disease. *Ren Fail*, 1, 323–327. <https://doi.org/10.1080/0886022X.2016.1277743>
- Ye, Q. (2021). The immune cell landscape of peripheral blood mononuclear cells from PNS patients. *Sci Rep*, 11(1), 13083.
- Yoshikawa, N., Nakanishi, K., & Sako, M. (2015). A multicenter randomized trial indicates initial prednisolone treatment for childhood nephrotic syndrome for two months is not inferior to six-month treatment. *Kidney Int*, 87(225), 232.
- Yu, C. C., Fornoni, A., & Weins, A. (2013). Abatacept in B7-1-positive proteinuric kidney disease. *The New England Journal of Medicine*, 369, 2416–2423. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1304572>

- Zaffanello, M., & Franchini, M. (2007). Thromboembolism in childhood nephrotic syndrome: A rare but serious complication. *Hematology*, 12(1), 69–73.  
<https://doi.org/10.1080/10245330600940048>
- Zagury, A., Oliveira, A. L., & Moraes, C. A. (n.d.). Long-term follow-up after cyclophosphamide therapy in steroiddependent nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 26, 915–920.

## TENTANG PENULIS

### Arif Rohman Mansur



Penulis lahir di Jepara pada 28 Agustus 1987 dan merupakan anak kelima dari lima bersaudara. Ia menyelesaikan pendidikan dasar di Sekolah Dasar Negeri Jambu IX Mlonggo pada tahun 1999, pendidikan menengah pertama di SLTP Negeri 1 Jepara pada tahun 2002 dan Sekolah Menengah Atas di SMA Negeri 1 Jepara pada tahun 2005. Penulis meraih gelar sarjana (S.Kep) dan pendidikan Profesi Ners (Ns) dari Program Studi Ilmu Keperawatan (PSIK) Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada (UGM) pada tahun 2009 dan 2010. Penulis pernah bekerja di STIKes Madani Yogyakarta dan juga pernah menjabat sebagai Ketua Program Studi Ilmu Keperawatan, Ketua Lembaga Penelitian dan Pengabmas / LPPM, dan Wakil Ketua 1 Bidang Akademik. Saat ini penulis bekerja sebagai Dosen di Bagian Anak dan Maternitas, Fakultas Keperawatan Universitas Andalas sejak 01 April 2019 sampai sekarang. Selain menjadi dosen juga aktif menulis buku, Artikel di media massa maupun jurnal, pengelola jurnal pengabmas (warta pengabdian Andalas), Ketua GKM Prodi S-1 Keperawatan, Tim Satgas Buku Unand. Salah satu Motto penulis adalah "Berani Mencoba dan Terus Belajar" Penulis juga telah menulis beberapa buku atau modul pembelajaran serta mempublikasikan beberapa hasil penelitian di jurnal nasional dan Internasional. Penulis menikah dan dikaruniai tiga anak laki-laki.

## Marmi



Marmi atau Ami adalah seorang penulis yang lahir di Karanganyar. Ia memulai pendidikan kesehatan di Sekolah Pendidikan Kesehatan YPIB Majalengka pada tahun 1998, lalu melanjutkan ke D-III Kebidanan di Poltekkes Depkes Yogyakarta pada tahun 2005 dan program D-IV Bidan Pendidik di Poltekkes Kemenkes Yogyakarta pada tahun 2009. Selain itu, ia juga telah menyelesaikan pendidikan S2 di Magister Kedokteran Keluarga UNS.

Marmi memiliki berbagai pengalaman kerja yang menarik, antara lain sebagai perawat di RSUD Majalengka, konsultan kesehatan reproduksi di RSCMIA Yogyakarta, bidan dan tim komite medik di Rumah Sehat Rumah Zakat Indonesia Cabang Yogyakarta, dan pengalaman mengajar di STIKes Madani dan Akademi Kebidanan Ummi Khasanah Yogyakarta. Ia juga pernah bekerja di Klinik Hemodialise di Taiwan.

Sejak duduk di bangku kuliah D-III kebidanan, Marmi mulai aktif menulis dan telah menghasilkan banyak karya yang dapat ditemukan di toko-toko buku lokal maupun nasional. Beberapa bukunya antara lain Asuhan Kebidanan Patologi, Menjadi Bidan Untuk Diri Sendiri, Dari Balik Kamar Bidan, Asuhan Kebidanan Fisiologi, Asuhan Masa Nifas, A-Z Panduan Lengkap Sakit Dan Luka Pada Anak, Manajemen Laktasi, Asuhan Kebidanan pada Persalinan, Asuhan Kebidanan pada Neonatus bayi balita dan anak pra-sekolah, Konsep Kebidanan, Psikologi Kebidanan, Kesehatan Reproduksi, Gizi dalam Kesehatan Reproduksi, dan Etika Profesi Bidan. Marmi juga menulis fiksi dengan menggunakan nama pena Ami Furqan. Ia dapat dihubungi melalui akun Facebook "Marmi Ami" dan Instagram "Ami Furqan".