proLékaře.cz | 16.11.2026

Myeloproliferative neoplasms in Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: a meta-analysis

Jasper H. Smalberg, Lidia R. Arends, Dominique C. Valla, et al.

Department of Hematology, Erasmus University Medical Center, Rotterdam, The Netherlands; Institute of Psychology, Erasmus University Rotterdam, Rotterdam, the Netherlands; Department of Biostatistics, Erasmus University Medical Center, Rotterdam, The Netherlands; et al.

Blood 13 December 2012, Vol. 120, No. 25, pp. 4921-4928

Splanchnická venózní trombóza (SVT) zahrnuje Buddův-Chiariho syndrom (BCS) a nemaligní necirhotickou portální venózní trombózu (PVT). U těchto onemocnění jsou nejčastějším protrombotickým faktorem Ph l- negativní myeloproliferativní neoplazie (MPNs). Studie prokázaly úzký vztah mezi MPNs a BCS a PVT s vysokou frekvencí somatické mutace tyrozinové kinázy. Screening mutace JAK2V617F se stal součástí standardního diagnostického postupu u SVT. Dalším pokrokem na poli MPNs byla identifikace mutací MPL515. Oba typy mutací byly popsány u malého počtu pacientů s SVT. Klinická relevance však nebyla dosud plně vyjasněna.

Autoři této práce provedli rozsáhlou systematickou metaanalýzu podle relevantních publikací uvedených v databázích MEDLINE a EMBASE. Cílem bylo: (1) zjistit prevalenci MPNs a JAK2V617F u pacientů s BCS a PVT; (2) určit frekvenci subtypů MPN u pacientů s BCS a PVT; (3) určit prevalenci JAK2V617F u pacientů s BCS a PVT bez typických hematologických projevů MPN; a (4) vyhodnotit klinickou relevanci mutací MPL a JAK2 u pacientů s BCS a PVT.

Tato metaanalýza ukázala vysokou prevalenci myeloproliferativních neoplazií a JAK2V617F u pacientů se splanchnickou venózní trombózou. Prevalence JAK2V617F a myeloproliferativních neoplazií u Buddova-Chiariho syndromu byla vyšší ve srovnání s portální venózní trombózou. Existuje diference v subtypech myeloproliferativnívh neoplazií mezi těmito chorobami. Screening JAK2V617F identifikuje myeloproliferativní neoplazie u pacientů bez typických hematologických projevů. Měl by být zahrnut do rutinního diagnostického postupu u pacientů se splanchnickou venózní trombózou. Přes zjištěné podobnosti existují značné diference v etiologii Buddova-Chiariho syndromu a portální venózní trombózy.

Prof. MUDr. Otto Hrodek, DrSc.

003_TH_0113.indd 51 3/27/13 2:05:42 PM