

## Dokumentation

der Literaturrecherche und Erstellung  
der Kurzinformation für Patienten (KiP)  
"Marfan-Syndrom"

Juni 2016



Quelle: U. Süß, Marfan Hilfe (Deutschland) e.V.

# Inhaltsverzeichnis

<b>1. Erstellung</b>	<b>3</b>
<b>2. Rechercheauftrag</b>	<b>4</b>
2.1 Suche nach Aggregierter Evidenz (z. B. Systematische Übersichtsarbeiten, Metaanalysen) und Primärpublikationen	4
2.2 Suche nach Leitlinien	4
2.3 Suche nach Patienteninformationen	5
2.4 Handsuche	5
<b>3. Recherchestrategien</b>	<b>6</b>
3.1 Aggregierte Evidenz (z. B. Systematische Übersichtsarbeiten, Metaanalysen) und Primärpublikationen	6
3.1.1 Literaturdatenbank Medline über www.pubmed.org	6
3.1.2 Datenbanken der Cochrane Library	6
3.2 Leitlinien	7
3.2.1 Leitlinien-Datenbanken	7
3.3 Leitlinien-Seiten einzelner fachübergreifender Anbieterorganisationen	8
3.4 Patienteninformationen	9
3.5 Handsuche	9
<b>4. Übersicht der verwendeten Treffer</b>	<b>10</b>
4.1 Leitlinien	10
4.2 Patienteninformationen	10
4.3 Handsuche	10
4.3.1 Leitlinien	10
4.3.2 Literatur	11
4.3.3 Patienteninformation	11

# 1. Erstellung

Das Ärztliche Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ) entwickelt im Auftrag von Kassenärztlicher Bundesvereinigung (KBV) und Bundesärztekammer (BÄK) Kurzinformationen für Patienten. Seltene Erkrankungen bilden einen neuen Schwerpunkt in der Reihe der Kurzinformationen. In einem Kooperationsprojekt erstellt das ÄZQ gemeinsam mit der Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen (ACHSE) e. V. zehn Kurzinformationen für Patienten zu ausgewählten seltenen Erkrankungen.

**Von Seiten der ACHSE e. V. erfolgte die Koordination der indikationsspezifischen Patientenbeteiligung durch:**

- Dr. rer. medic. Frank Brunsmann
- Lisa Biehl

**Folgende Autoren waren an der Erstellung der Kurzinformation „Marfan-Syndrom“ beteiligt und wurden von ACHSE e. V. benannt:**

- Prof. Dr. Yskert von Kodolitsch
- Marina Vogler
- Susanne London-Tinner

Die beteiligten Autoren wurden gebeten, ein Formular zur Erhebung etwaiger Interessenkonflikte auszufüllen. Diese werden am ÄZQ archiviert.

**Verantwortlich für den Inhalt:**

Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ)  
Im Auftrag von Kassenärztlicher Bundesvereinigung (KBV)  
und Bundesärztekammer (BÄK)  
Telefon: 030 4005-2500 • Telefax: 030 4005-2555  
E-Mail/Ansprechpartner: [mail@patinfo.org/](mailto:mail@patinfo.org/)  
[www.patinfo.org](http://www.patinfo.org)  
[www.aezq.de](http://www.aezq.de)



## 2. Rechercheauftrag

Die Recherche wurde vom Bereich Patienteninformation des Ärztlichen Zentrums für Qualität in der Medizin (ÄZQ) initiiert und vom 19. bis 22. April 2016 durchgeführt.

Recherchestrategie und -vokabular richten sich nach den Möglichkeiten der jeweiligen Recherchequelle, wurden entsprechend modifiziert und in Kapitel 3: Recherchestrategien dargelegt.

### **Für die Recherchen gelten folgende Ausschlusskriterien:**

- A1: Dubletten aufgrund der Suche in mehreren Datenbanken
- A2: andere Erkrankung oder andere Fragestellung

### 2.1 Suche nach Aggregierter Evidenz (z. B. Systematische Übersichtsarbeiten, Metaanalysen) und Primärpublikationen

Methodisch wurden sowohl aggregierte Evidenz als auch Primärpublikationen recherchiert.

Die Suche umfasst den Zeitraum vom 1. Januar Mai 2010 bis zum 8. April 2016 (Medline) bzw. 2010 bis 2016 (Cochrane Library).

Es wurden Dokumente in deutscher und englischer Sprache gesucht.

Die Suche wurde in folgenden Recherchequellen durchgeführt:

- **Literaturdatenbank Medline über [www.pubmed.org](http://www.pubmed.org)**
- **Datenbanken der Cochrane Library über [www.thecochranelibrary.com](http://www.thecochranelibrary.com)**

### 2.2 Suche nach Leitlinien

Die Suche umfasst Dokumente in deutscher und englischer Sprache.

Bezüglich der relevanten Patientengruppen erfolgt keine Einschränkung.

### **Die Suche wurde in folgenden Recherchequellen durchgeführt:**

- Leitlinien-Datenbanken:
  - o Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF) (D) ([www.awmf.org](http://www.awmf.org))
  - o Canadian Medical Association Guidelines Infobase (CA) ([www.cma.ca/clinicalresources/practiceguidelines](http://www.cma.ca/clinicalresources/practiceguidelines))
  - o Guidelines International Network (GIN) (International) ([www.g-i-n.net](http://www.g-i-n.net))
  - o National Guideline Clearinghouse (NGC) (USA) ([www.guidelines.gov](http://www.guidelines.gov))

### **Leitlinien-Seiten einzelner fachübergreifender und fachspezifischer Anbieterorganisationen:**

- o Arzneimittelkommission der deutschen Ärzteschaft (AkdÄ) (D) ([www.akdae.de](http://www.akdae.de))
- o Institute for Clinical Systems Improvement (ICSI) (USA) ([www.icsi.org](http://www.icsi.org))
- o National Health and Medical Research Council (NHMRC) (AUS) ([www.nhmrc.gov.au](http://www.nhmrc.gov.au))
- o National Institute for Health and Care Excellence (NICE) (GB) ([www.nice.org.uk](http://www.nice.org.uk))
- o Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) (GB) ([www.sign.ac.uk](http://www.sign.ac.uk))

## 2.3 Suche nach Patienteninformationen

Die Suche umfasst Dokumente in deutscher und englischer Sprache.

Bezüglich der relevanten Patientengruppen erfolgt keine Einschränkung.

**Die Suche wurde in folgenden Recherchequellen durchgeführt:**

Suche nach Patienteninformationen

- Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)
- Kindernetzwerk: [www.kindernetzwerk.de](http://www.kindernetzwerk.de)
- Englischsprachige Quellen
  - o [www.nhs.uk](http://www.nhs.uk)

## 2.4 Handsuche

Es erfolgte zudem eine Handsuche nach Informationen über das Marfan-Syndrom durch den Bereich Patienteninformation des ÄZQ.

## 3. Recherchestrategien

### 3.1 Aggregierte Evidenz (z. B. Systematische Übersichtsarbeiten, Metaanalysen) und Primärpublikationen

#### 3.1.1 Literaturdatenbank Medline über [www.pubmed.org](http://www.pubmed.org)

15. April 2016

Nr.	Suchfrage	Anzahl
#6	#5: Filters: Publication date from 2010/01/01	47
#5	#3 AND #4	54
#4	systematic [sb]	281045
#3	#1 OR #2	6354
#2	marfan syndrome [tiab]	3403
#1	marfan syndrome [Mesh]	5321

Anzahl der Treffer: 47

Davon relevant: 0 (47xA2)

#### 3.1.2 Datenbanken der Cochrane Library

18. April 2016

Nr.	Suchfrage	Anzahl
#6	#1 OR #2 OR #3 OR #4 OR #5 Publication Year from 2010, in Cochrane Reviews, in Other Reviews, (Word variations have been searched)	16
#5	Marfan Syndrome: ti,ab,kw (Word variations have been searched)	57
#4	Marfan-Syndrome: ti,ab,kw (Word variations have been searched)	45
#3	Marfan's-Syndrome: ti,ab,kw (Word variations have been searched)	8
#2	Marfan's: ti,ab,kw (Word variations have been searched)	11
#1	Marfan: ti,ab,kw (Word variations have been searched)	57

Anzahl der Treffer: 16

Davon relevant: 0 (16xA2)

relevante Treffer „Aggregierte Evidenz“ insgesamt: 0
--

## 3.2 Leitlinien

### 3.2.1 Leitlinien-Datenbanken

#### ***Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF)***

20. April 2016

Leitlinien-Suche nach „Marfan“

Treffer: 7

**Relevante Treffer: 0** (7xA2)

#### ***Canadian Medical Association Guidelines Infobase (CA)***

20. April 2016

Search for Keyword: Marfan

Language: English

Treffer: 1

**Relevante Treffer: 1**

#### ***Guidelines International Network (G-I-N)***

20. April 2016

Search all fields: marfan or marfan-syndrome

Languages: German, English

Publication Status: published

Publication Type: Guideline

Treffer: 0

**Relevante Treffer: 0**

#### ***National Guideline Clearinghouse (NGC)***

20. April 2016

Search: marfan

Treffer: 1

**Relevante Treffer: 1**

### 3.3 Leitlinien-Seiten einzelner fachübergreifender Anbieterorganisationen

#### ***Arzneimittelkommission der deutschen Ärzteschaft (AkdÄ)***

20. April 2016

Durchsicht der Liste der Therapieempfehlungen

Treffer: 0

**Relevante Treffer: 0**

#### ***Institute for Clinical Systems Improvement (ICSI)***

20. April 2016

Guidelines by Keyword: Marfan, Marfan's

Treffer: 0

**Relevante Treffer: 0**

#### ***National Health and Medical Research Council (NHMRC)***

20. April 2016

Australian Clinical Practice Guidelines

Search by Term: Marfan

Treffer: 2

**Relevante Treffer: 1 (1xA2)**

#### ***National Institute for Health and Care Excellence (NICE)***

20. April 2016

Conditions and diseases > Cardiovascular conditions > Structural heart defects

Treffer: 1

**Relevante Treffer: 0 (1xA2)**

#### ***Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN)***

20. April 2016

Durchsicht der Liste der Leitlinien

Treffer: 0

**Relevante Treffer: 0**

**relevante Treffer Leitlinien insgesamt: 3**



### 3.4 Patienteninformationen

[Orpha.net](#)

Suche nach „Marfan-Syndrom“

**1 Treffer**

[Kindernetzwerk](#)

Suche nach „Marfan-Syndrom“

**1 Treffer**

**Anzahl eingeschlossener Treffer: 2**

**Davon relevant: 2**

**relevante Treffer „Patienteninformationen“ insgesamt: 2**

### 3.5 Handsuche

Marfan Organisationen – international

Suche nach „Marfan-Syndrom“

**3 Treffer**

**Anzahl eingeschlossener Treffer: 3**

**Davon relevant: 3**

**relevante Treffer „Patienteninformationen“ insgesamt: 3**

## 4. Übersicht der verwendeten Treffer

### 4.1 Leitlinien

#### **Canadian Medical Association Guidelines Infobase (CA)**

Canadian Cardiovascular Society position statement on the management of thoracic aortic disease, 2014.

[www.onlinecjc.ca/article/S0828-282X%2814%2900112-3/pdf](http://www.onlinecjc.ca/article/S0828-282X%2814%2900112-3/pdf)

#### **National Guideline Clearinghouse (NGC)**

American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG):

Evaluation of the adolescent or adult with some features of Marfan syndrome, 2012.

[www.guideline.gov/content.aspx?id=47547](http://www.guideline.gov/content.aspx?id=47547)

#### **National Health and Medical Research Council (NHMRC)**

Guidelines for the diagnosis and management of marfan syndrome, 2011.

[www.csanz.edu.au/documents/guidelines/clinical\\_practice/Marfan\\_Syndrome.pdf](http://www.csanz.edu.au/documents/guidelines/clinical_practice/Marfan_Syndrome.pdf)

### 4.2 Patienteninformationen

Kindernetzwerk e.V. **Marfan-Syndrom**. 2007 [cited 2016 Jun 06]. Available from:

[www.kindernetzwerk.de/krankheits-uebersichten-des-kindernetzwerks/bayern/aschaffenburg/Krankheitsuebersichten-marfan-syndrom.html](http://www.kindernetzwerk.de/krankheits-uebersichten-des-kindernetzwerks/bayern/aschaffenburg/Krankheitsuebersichten-marfan-syndrom.html)

Orphanet. **Marfan syndrome**. 2010 cited 2016 Jun 06]. Available from:

[www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=EN&Expert=558](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=558)

### 4.3 Handsuche

#### 4.3.1 Leitlinien

#### **Deutsche Gesellschaft für Kardiologie - Herz- und Kreislaufforschung (DKG)**

Medizinische Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH), 2008.

[http://leitlinien.dgk.org/files/2008\\_Leitlinie\\_EMAH.pdf](http://leitlinien.dgk.org/files/2008_Leitlinie_EMAH.pdf)

#### **NHS**

Marfan syndrome – Diagnosis, 2016.

[www.nhs.uk/Conditions/Marfan-syndrome/Pages/Introduction.aspx](http://www.nhs.uk/Conditions/Marfan-syndrome/Pages/Introduction.aspx)

### 4.3.2 Literatur

Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. **The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome.** J Med Genet 2010;47(7):476-85. [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20591885](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20591885)  
DOI: 10.1136/jmg.2009.072785.

Keane MG, Pyeritz RE. **Medical Management of Marfan Syndrome.** Circulation 2008;117:2802-13.  
<http://circ.ahajournals.org/content/117/21/2802.full.pdf+html>  
DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.693523

Summers KM, West JA, Hattam A, et al. **Recent developments in the diagnosis of Marfan syndrome and related disorders.** Med J Aust 2012; 197(9):494-7.  
[www.mja.com.au/journal/2012/197/9/recent-developments-diagnosis-marfan-syndrome-and-related-disorders](http://www.mja.com.au/journal/2012/197/9/recent-developments-diagnosis-marfan-syndrome-and-related-disorders)

### 4.3.3 Patienteninformation

Marfan Hilfe (Deutschland) e.V. **Das Marfan-Syndrom.** [cited 2016 Jun 06]. Available from:  
[www.marfan.de/ueberblick-zum-marfan-syndrom.html](http://www.marfan.de/ueberblick-zum-marfan-syndrom.html)

Marfan Initiative Österreich. **Das Marfan-Syndrom: Diagnose.** [cited 2016 Jun 06]. Available from:  
[www.marfan-initiative.at/index.php/extensions/diagnose](http://www.marfan-initiative.at/index.php/extensions/diagnose)

The Marfan Foundation. **Physical Activities Guidelines.** [cited 2016 Jun 06]. Available from:  
[www.marfan.org/resource/fact-sheet/physical-activities-guidelines#.V1VpX3o73y5](http://www.marfan.org/resource/fact-sheet/physical-activities-guidelines#.V1VpX3o73y5)