



付録

外部評価

外部評価まとめ

目的	草案段階の診療ガイドラインの作成方法・記載内容の妥当性を確認する	
方法	項目・版	草案
	期間	2024年10月1日～2024年11月15日
	評価者	日本小児神経学会における専門家2名および本ガイドラインに関連する4学会により外部評価が行われた。また日本小児神経学会ホームページ上の会員向けページに、同学会会員に向けてのパブリックコメントを公開募集した。
	ツール	なし
	その他	評価を受けて草案を修正し、作成・記載方法やシステマティックレビューに関する最終評価として日本医療機能評価機構に審査を依頼した。
経過	2024年9月30日に草案完成。 2024年10月1日～2024年11月15日までの期間で外部評価を依頼した。 2024年11月16日から外部評価に対する草案の修正をガイドライン策定ワーキンググループで行った。	
結果	全体としておおむね良好であるとの評価結果を得た。 適切な表現への修正、記載の間違いに対する修正を行った。	

外部評価返答リスト

番号	項目・版	評価内容	修正・返答内容
1	p xvii など。抗てんかん発作薬の用語について	「抗てんかん薬」の記載については「抗てんかん発作薬」の記述が望ましい。	全体を通して修正した。
2	p xviii. 脳深部刺激療法について	スコープ検討時では脳深部刺激療法は日本で未承認であったが、現在は承認されている。またスコープにこのガイドラインでは脳深部刺激療法を検討しなかった理由を記述すべき。	現在承認済であると修正した。またスコープ作成時点では日本において未承認であったため本ガイドラインでは扱っていないことを記載した。
3	p xix など。「脳神経内科医」の記述	「神経内科医」ではなく「脳神経内科医」と記述すべき。	「脳神経内科医」に修正した。
4	p xxv. 表 1. 表記言語について	英文表記となっているが、読者にわかりやすいように日本語に訳すべき。	日本語に訳して記載した。
5	p xi および p82. 5-8 の推奨という表現について	「結節性硬化症の薬剤抵抗性てんかんにおいて、迷走神経刺激は推奨される」と記載しているが、推奨はシステマティックレビューを行った CQ に対して行うべきである。	推奨という記述をやめて「結節性硬化症の薬剤抵抗性てんかんにおいて、迷走神経刺激療法は有用な可能性がある」との記載に変更した。
6	p 22. シロリムスの治験についての記載	シロリムスの塗布薬について、保険適用前の記述になっているが、現在は保険適用になっている。	現在保険適用があるという内容に変更した。
7	p 22. 頭部線維性局面・粒起革様皮の表記について	頭部線維性局面・粒起革様皮の表現は英語も追記したほうが理解されやすいであろう。	頭部線維性局面 (fibrous cephalic plaque) ・粒起革様皮 (shagreen patch) とそれぞれ追記した。

(次ページにつづく)

8	p 26. 診断基準の表について	日本皮膚科学会が作った結節性硬化症診療ガイドラインの表の記述のほうが見やすいので、こちらを使用すべきであろう。	日本皮膚科学会のガイドラインは元の国際TSC コンセンサス会議のものをより見やすく記述しており、それを参考に修正した。
9	p 28 など. 乳児の月齢の表記について	生後〇〇か月で統一すべきである。	記載のばらつきがあったため、全体を通して統一した。
10	p 34. 放射状大脳白質神経細胞移動線の記述について	放射状移動線としているが、別の部位と合わせ放射状大脳白質神経細胞移動線とすべきである。	全体を通して表記を見直した。
11	p 39. 脳波の記述について	てんかん発症前の脳波検査と治療を行った過去の試験の内容については別項目で詳述しており、重複している。	詳細な記述を削除し、5-2 で別に解説していることを記述した。
12	p 48. 4-1. 薬剤抵抗性の定義の記述について	薬剤抵抗性の定義について、記述のばらつきがある。	全体を通して、薬剤抵抗性の定義の基本はてんかん学上最も中核となっている Kwanらの報告から「忍容性があり、適切に選択および使用された 2 種類以上の抗発作薬 (単剤または併用療法) を十分に試しても持続的なてんかん発作消失が得られない場合」とした。定義は過去の研究ごとに細かな違いがあるため、文献ごとの説明については 4-1 の本文内でそれぞれの記述を残している。
13	p 56. oxcarbamazepin の国内承認について	国内においては未承認と記述しているが誤りで、承認済であるが未販売が実態である。	「日本では承認済・未販売」と修正した。
14	p 61. EPISTOP 試験の後に発表された PREVeNT 試験結果の追記について	EPISTOP 試験ではてんかん発作の発症を抑えたなどの結果であったが、その後に行われた PREVeNT 試験では生後 24 か月での焦点起始発作の発症や薬剤抵抗性てんかんの発症率を下げられなかった。このことから EPISTOP 試験の内容だけではてんかん発症前のピガバトリンの効果について過大に捉えられかねない。	PREVeNT 試験の発表は今回のガイドラインでの文献収集期間よりも後に発表されたものであるが、特に重要な結果であると捉え、注釈をつけて「[注釈] EPISTOP 試験の後に発表された PREVeNT 試験 ²¹⁾ の結果では、てんかん性放電がある TSC の乳児へ、臨床発作発症前に VGB を投与することは IESS の発症率は低下させたが、生後 24 か月時点での認知機能や焦点起始発作、DRE の発症率は低下させなかった。この研究は本ガイドラインの文献検索期間より後であったが重要な報告であるため追記する。」と追記した。
15	p 64. エベロリムスのてんかんへの効果について	てんかんへのエベロリムスの効果について、経年的な効果増強傾向の断定的な記述は避けて、詳述している CQ の案内をすべきである。	該当の記述を避けて、「効果についての詳細は CQ1 と 5-7 を参照されたい。」と変更した。
16	p 64. アドヒアランスの記述	コンプライアンスと記述があるが間違いでありアドヒアランスである。	コンプライアンスをアドヒアランスに記述変更した。
17	p 68. ビガバトリンの使用量や VABAM の記述	ビガバトリン治療の情報について、日本での使用量や、近年理解されてきた副作用である VABAM についての記述を追加すべきである。	VABAM についての追記と日本における投与量や増量の仕方について記述を追加した。

(次ページにつづく)

18	p 77. てんかん外科の発達への影響についての記述	てんかん外科により、認知や行動発達にどのような影響があるというのは、過去に日本で問題となった精神外科の考えであり、間違いではないのか。	患者の個性が高い領域で、均一化した大規模な Study による高いエビデンスは無いが、エキスパートオピニオンとしては国際抗てんかん連盟などから繰り返し、認知や発達・行動についての観点から、特に小児においては適応者は早い外科治療を推奨されているため、わかるようにより詳しい記述に修正した。参考文献も「てんかん診療ガイドライン」を追加した。
----	----------------------------	---	--

委員長・委員・外部委員における COI リスト

日本小児神経学会申告規定に基づき、企業・営利団体からの本人・一親等以内の親族または収入財産を共有する者への報酬・研究費・寄付金などの提供、企業・営利団体への所属歴、本人の所属機関・部門・長にかかる施設 COI で開示すべきもの。

岡西 徹	なし
伊藤 進	なし
岡成和夫	なし
菊池健二郎	サイネオス・ヘルス・ジャパン株式会社、ヤンセンファーマ株式会社より受託研究費
佐久間悟	なし
藤本礼尚	ユーシービージャパン株式会社よりコンサルタント料・講演料
本田涼子	サイネオス・ヘルス・ジャパン株式会社、ユーシービージャパン株式会社、武田薬品株式会社、IQVIA サービスーズジャパン合同会社より研究費など
水口 雅	なし
武井 愛	なし
堀 理沙	なし

いずれにおいても本ガイドライン作成への影響はないと考えた。