

# ドジョルビを服用される 患者さんとそのご家族の方へ

## ドジョルビ 服用サポートブック

監修

大石 公彦 先生

東京慈恵会医科大学 小児科学講座 教授

医療機関名

主治医

電話番号



## はじめに

長鎖脂肪酸代謝異常症(LC-FAOD)の患者さんは、脂肪に含まれる長鎖脂肪酸からうまくエネルギーを作る事ができないため低血糖や筋力低下などを繰り返し、日常に不安を感じる生活を強いられてきました。根本的な治療を行うことができず、患者さんやご家族、そして医療現場も長年苦悩してきた病気です。

しかし近年日本でも、医療用の治療薬が使えるようになりました。それが「ドジョルビ」です。

ドジョルビはこれまでの偶数鎖の中鎖脂肪酸(MCT)とは異なり、含まれる炭素の数が奇数であることから、LC-FAODの患者さんのエネルギーの補充に対して2つの経路でのアプローチが期待されています。

この冊子では、ドジョルビのはたらきや飲み方について、知っておきたい情報をまとめて紹介しています。ドジョルビでの治療を始める前や治療中にわからないことがあったときは、この冊子を参考にしてみてください。

また、治療を続けていると、病気や薬についてわからないことや、不安に思うことがあるかもしれません。そんな場合は、受診している病院の主治医や看護師、薬剤師にご相談ください。

このお薬での治療が、患者さんの未来を支える力になることを願っています。

MCT:medium-chain triglyceride(中鎖脂肪酸トリグリセリド)

監修

大石 公彦 先生  
東京慈恵会医科大学 小児科学講座 教授

## INDEX

### 長鎖脂肪酸代謝異常症(LC-FAOD)について ..... 4

- 長鎖脂肪酸代謝異常症(LC-FAOD)とは? ..... 4
  - どんな病気? ..... 4
  - どんなタイプがあるの? ..... 5
  - どんな症状が起こるの? ..... 5

### ドジョルビについて ..... 6

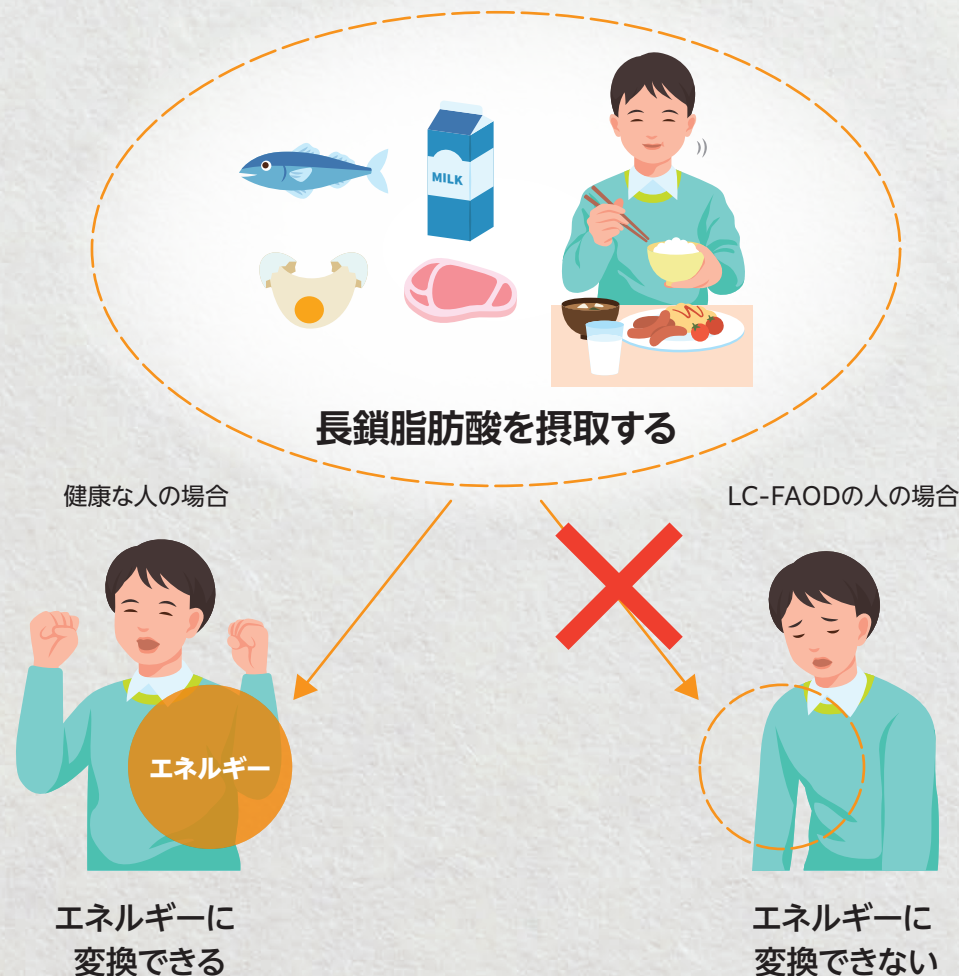
- ドジョルビはどんな薬? ..... 6
  - 構造とはたらき ..... 6
- どのくらい服用するの? ..... 8
  - 1日の服用量について ..... 8
  - 1回の服用量の計算方法 ..... 9
- 薬瓶からどうやって計量するの? ..... 10
- 服用のしかたは? ..... 14
  - 飲食物と混合するときに使用する容器の素材について ..... 14
  - 飲食物への混合方法 ..... 16
  - 混ぜ方の例 ..... 17
- 取り扱いの注意点は? ..... 19
- 注意しておくべき症状は? ..... 20

### ドジョルビ服用ダイアリーについて ..... 21

# 長鎖脂肪酸代謝異常症(LC-FAOD)とは?

## どんな病気?

私たちの体は、通常、食べた脂肪を分解してエネルギーとして利用することができます。しかし、LC-FAODの人は、脂肪酸のなかでも「長鎖脂肪酸」を分解してエネルギーに変えることができません。食事で摂取する肉、魚、乳製品、植物油、ナッツなどに含まれる脂肪の大部分は長鎖脂肪酸です。そのため、これらを食べてもエネルギーに変えることができず、LC-FAODの人の体はエネルギー不足になってしまいます。



LC-FAOD : long-chain fatty acid oxidation disorders

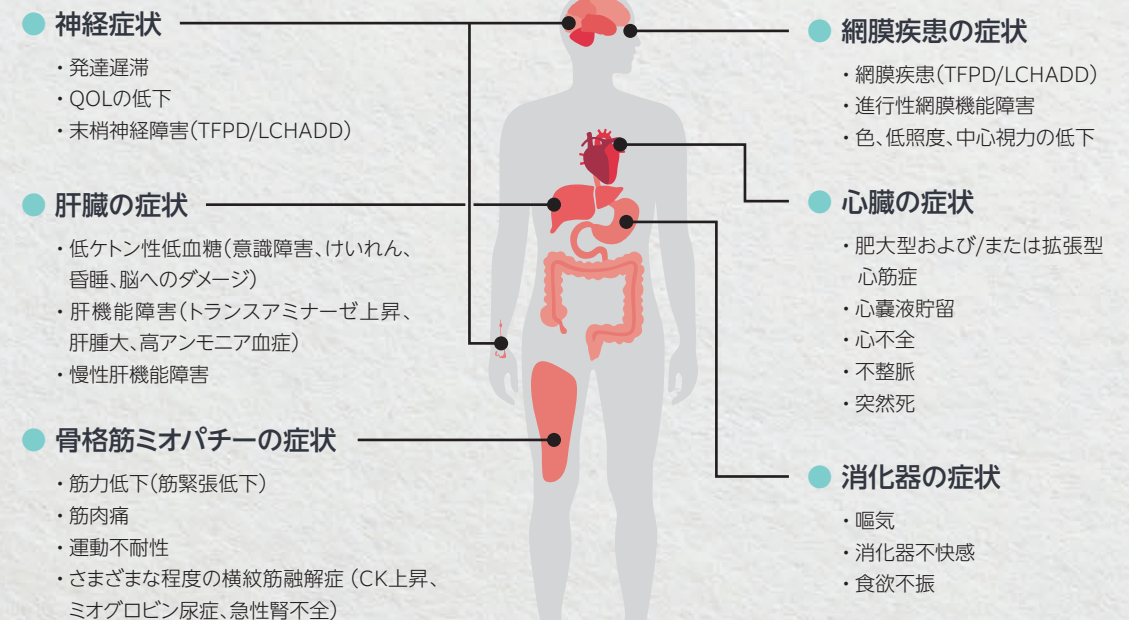
## どんなタイプがあるの?

LC-FAODは、生まれつき体の中の遺伝子に変異が起こって酵素がうまく働かなくなっていることで起こります。変異が起こっている遺伝子によって、CPT1(カルニチンパルミトイルトランスフェラーゼ1)欠損症、CACT(カルニチンアシルカルニチントランスロカーゼ)欠損症、CPT2(カルニチンパルミトイルトランスフェラーゼ2)欠損症、VLCAD(極長鎖アシルCoA脱水素酵素)欠損症、TFP(三頭酵素)欠損症、LCHAD(長鎖3-ヒドロキシアシルCoA脱水素酵素)欠損症の6タイプがあります。

## どんな症状が起こるの?

LC-FAODでは、空腹の時間が長くなった時、風邪などの病気にかかった時、長時間の運動をした時などに体の中のエネルギーが不足することが原因で、以下のような症状が起こってしまいます。

### ● 主な症状<sup>1,2)</sup>



LCHADD=長鎖3-ヒドロキシアシルCoA脱水素酵素欠損症; TFPD=三頭酵素欠損症

1) Knottnerus SJG, et al. Rev Endocr Metab Disord. 2018;19(1):93-106.  
2) Merritt JL, et al. Rev Endocr Metab Disord. 2020;21(4):479-493.

# ドジョルビはどんな薬?

## 構造とはたらき

LC-FAODの人は、長鎖脂肪酸を分解することができませんが、中鎖の脂肪酸は分解してエネルギーとして使うことができます。そのため長鎖脂肪酸のかわりに中鎖脂肪酸(MCT)でエネルギーを補給する治療を行います。

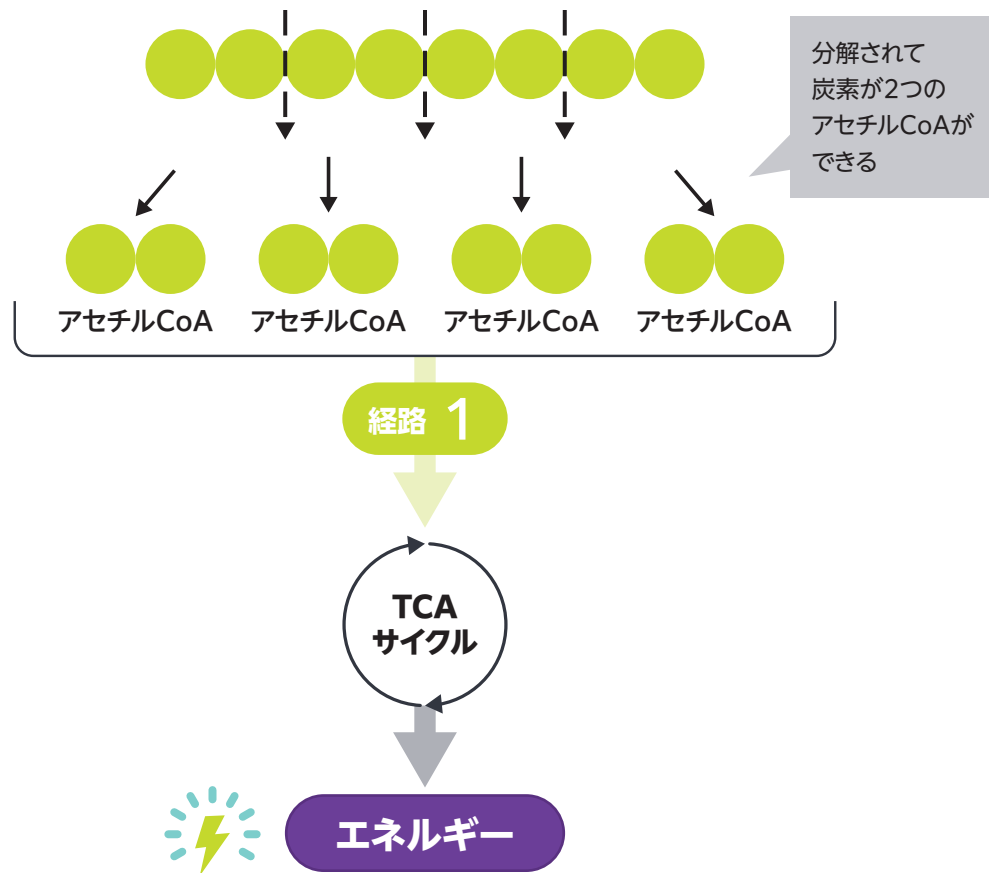
治療のために服用するMCTには、含まれている炭素の数が6個、8個、10個など偶数の「偶数鎖MCT」と奇数の「奇数鎖MCT」があります。

日本ではこれまで自然界にあるココナッツオイルやパーム核油などから抽出・生成された「偶数鎖MCT」しか治療に使うことができませんでしたが、2026年から炭素の数が7個の脂肪酸(ヘプタン酸)が3個つながった「奇数鎖MCT」のドジョルビも治療に使うことができるようになりました。

トリヘプタノインは下の図のように2つの経路で、LC-FAODの人のエネルギーの代謝を回復すると考えられています。

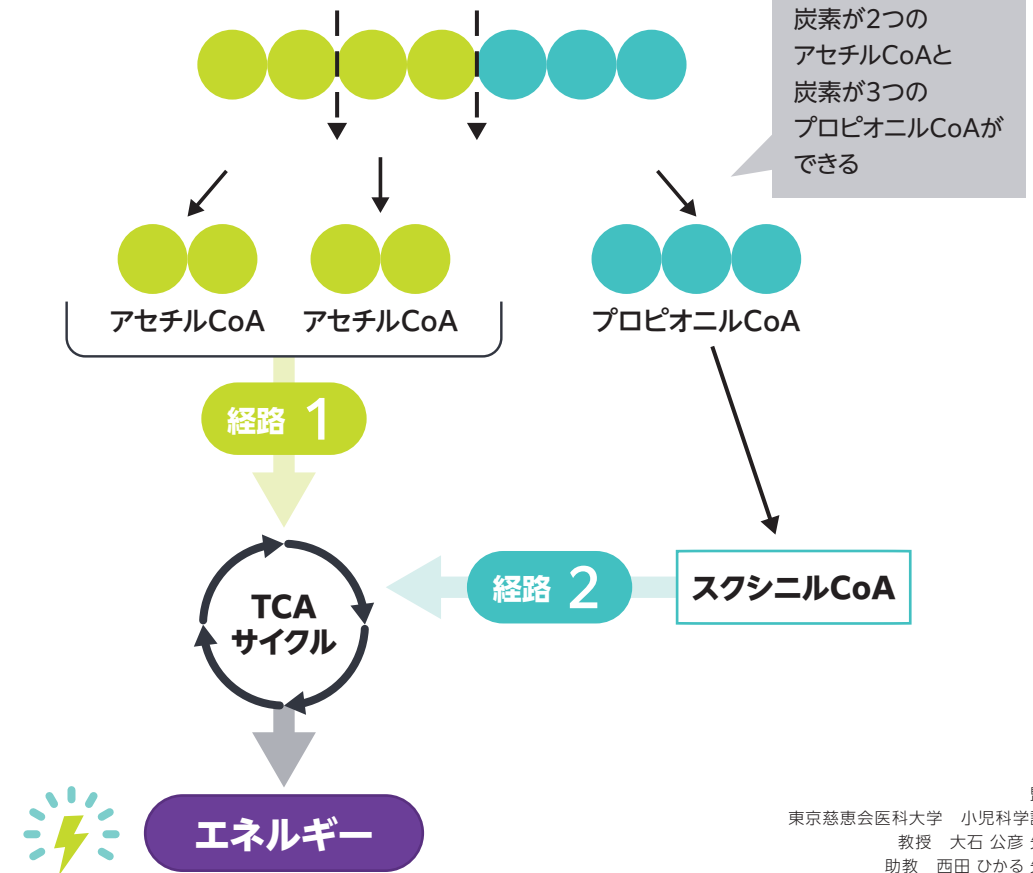
### ● 偶数鎖MCTがエネルギーになる流れ

例)炭素数が8個のMCTの場合



### ● 奇数鎖MCTがエネルギーになる流れ

例)ドジョルビ(炭素数が7個のMCT)の場合

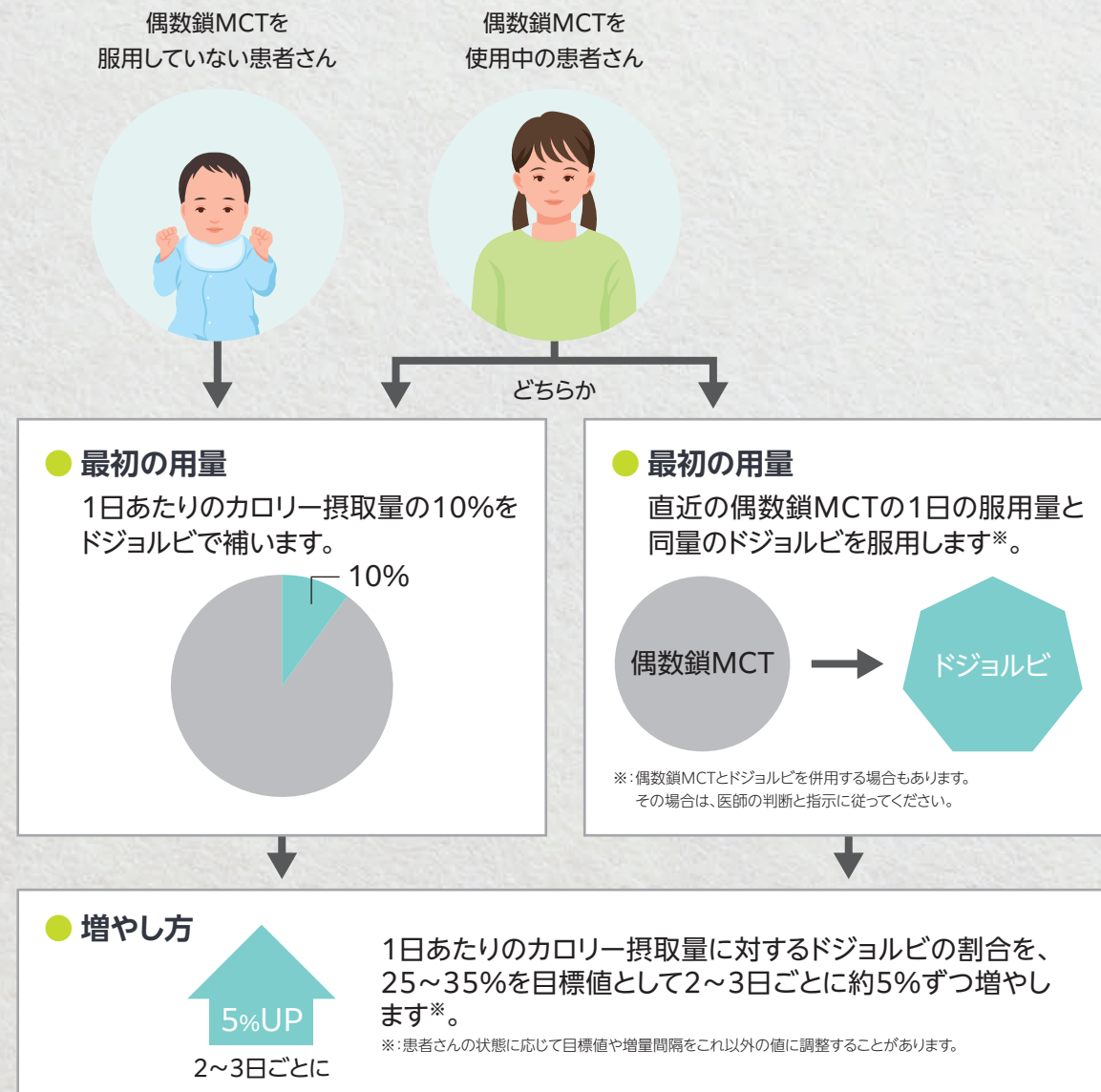


監修  
東京慈恵会医科大学 小児科学講座  
教授 大石 公彦 先生  
助教 西田 ひかる 先生

# どのくらい服用するの？

## 1日の服用量について

ドジョルビは、患者さん一人ひとりに合わせた服用量が設定されます。  
 偶数鎖中鎖脂肪酸(MCT)を服用していない患者さんと偶数鎖MCTを使用中の患者さん  
 では、以下のように服用する量を設定します。  
 そして最初の用量から目標とする量まで、服用量を少しずつ増やしていきます。



## 1回の服用量の計算方法

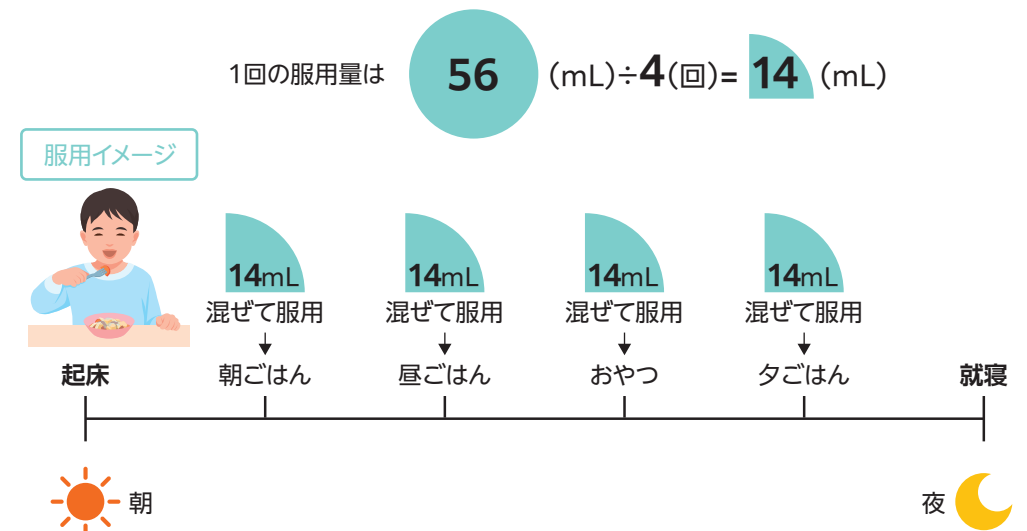
医師や薬剤師から指示された1日の服用量を4回に分けて服用します\*。  
 ドジョルビは原液のままではなく、飲食物によく混ぜて食事と一緒に服用します。

\*: 患者さんの状態に応じて1日あたりの投与回数を4回以上にして、1回あたりの服用量を減らすことがあります。

$$\text{ドジョルビの1日の服用量(mL)} \div \text{1日の服用回数} = \text{ドジョルビの1回の服用量(mL)}$$

### ● 服用パターンの一例

- 8歳の男の子
- 1日あたりのカロリー摂取量は1850kcal、そのうちの25%をドジョルビで摂取する
- ドジョルビを1日に服用する量は56mL
- 1日4回の食事(朝ごはん、昼ごはん、おやつ、夕ごはん)のときに飲食物に混ぜて服用



服用のリズムを身につけるために、本冊子の巻末で紹介している「ドジョルビ服用ダイアリー」に服用状況を記録してみましょう。

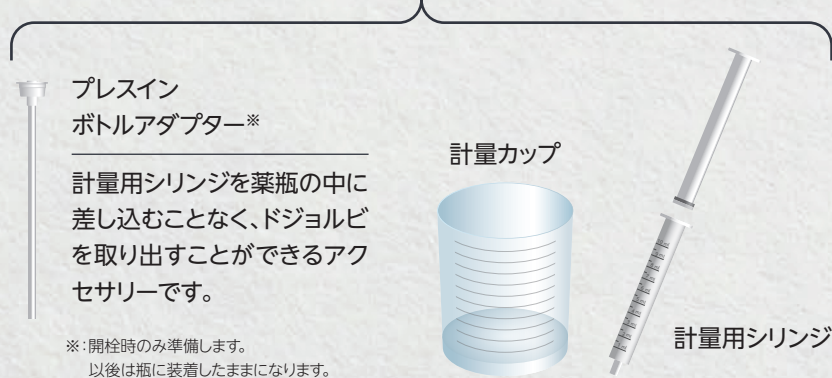
## 薬瓶からどうやって計量するの？

医療機関または薬局から提供されるドジョルビ専用の計量用アクセサリーと、これらを用いて薬瓶から必要な量を計り、取り出す方法についてご紹介します。なお、ドジョルビを薬瓶から取り出す際には、ポリスチレンやポリ塩化ビニル(PVC)製の計量カップ等は使用しないでください。

### 準備するもの



### 計量のためのアクセサリー



薬瓶や計量のためのアクセサリーが破損していた場合は、医師や薬剤師に連絡してください。  
計量のためのアクセサリーが足りなくなった場合も、医師や薬剤師に連絡してください。

### ドジョルビ専用アクセサリーについての注意点

- 大人の目の届かないところでお子様が使用しないようにしてください
- ポリエチレン(PE)またはポリプロピレン(PP)にアレルギーがある場合は使用しないでください
- 使用時は以下に気をつけてください
  - ・ 室温で使用する
  - ・ 服用するとき、必要量だけ吸い上げてください
  - ・ 強い力を加えたりねじったりしない
  - ・ ドジョルビの有無にかかわらず、電子レンジで加熱しない
- 洗浄時は以下に気をつけてください
  - ・ 煮沸消毒はしない(プラスチック部分に変形するおそれがあるため)
  - ・ 食器洗浄機で洗わない

### プレスインボトルアダプターの挿入方法

- 1 薬瓶を開封し、密封面に残っているシールの残片を取り除いてください。
- 2 薬瓶にプレスインボトルアダプター(以下:アダプター)を挿入します。

※このアダプターは計量用シリンジを薬瓶の中に差し込むことなくドジョルビを取り出すことができる器具です。薬瓶を逆さにした場合の漏れを防ぐものではありません。



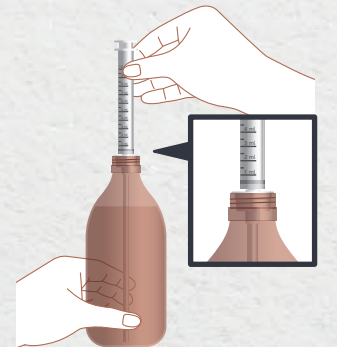
- 3 アダプターを薬瓶の上端と同じ高さになるまで押し込みます。

※薬瓶が倒れないように気をつけてください。  
※ドジョルビを取り出した後は、アダプターを外さずにキャップを開けてください。

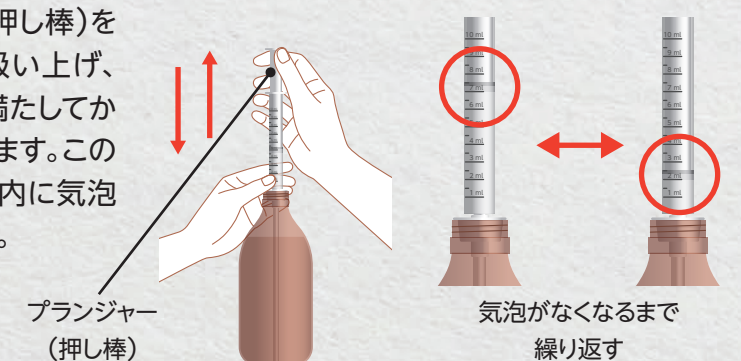


### 計量用シリンジでの計量方法

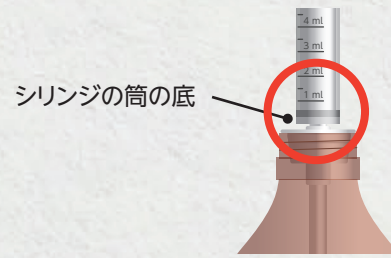
- 1 使用前に点検し、清潔で乾燥していること、目盛りが読み取れることを確認します。
- 2 薬瓶のキャップを外し、アダプターが装着されていることを確認してください。
- 3 薬瓶を平らな面に直立させ、計量用シリンジ(以下:シリンジ)の先端をアダプターに差し込んでください。



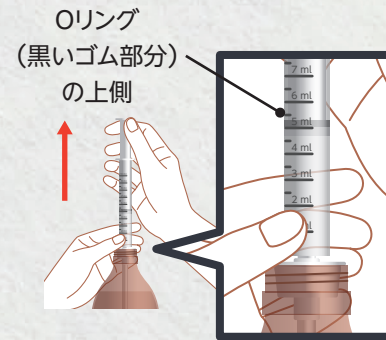
- 4 シリンジのプランジャー(押し棒)を引き上げてドジョルビを吸い上げ、シリンジ内を一度完全に満たしてからドジョルビを薬瓶に戻します。この操作を繰り返し、シリンジ内に気泡がない状態にしてください。



- 5 プランジャー（押し棒）は、必ずシリンジの筒の底まで完全に押し下げてください。

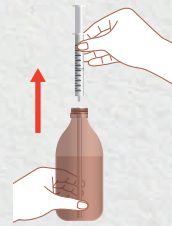


- 6 プランジャー（押し棒）をゆっくりと引き上げ、医師や薬剤師から指示された用量の目盛りにプランジャー（押し棒）のOリング（黒いゴム部分）を合わせて、ドジョルビを計量してください。



※開封後初めて使用するときは、プランジャー（押し棒）がシリンジの筒の中で押し戻されることがあります。そのため、シリンジを薬瓶から外すまでは、プランジャー（押し棒）の位置が動かないように押さえてください。

- 7 シリンジをアダプターから外してください。



- 8 プランジャー（押し棒）をゆっくり押し下げます。医師や薬剤師から指示された用量をすべて、半固形食または液体にかけて、よく混ぜて服用してください。



注)このイラストはドジョルビに使用可能な容器の一例です。ドジョルビに使用可能な素材についてはP14-15をご参照ください。

- 9 使用後は水道水（温水は使わない）ですすぎ、2つに分解せずにプランジャー（押し棒）を数回動かして洗ってください。洗浄後は自然乾燥させて、乾燥したらすぐに清潔な場所に保管してください。60回の使用をめぐりに新しい計量用シリンジを使用してください。



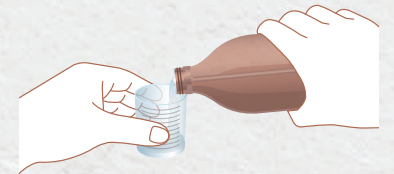
## 計量カップでの計量方法

- 1 初めて使用するときは、水道水（温水は使わない）でよくすすぎ自然乾燥させてください。2回目以降は使用前に点検し、清潔で乾燥していること、目盛りが読み取れることを確認します。



- 2 計量カップを平らな面に置きます。

- 3 医師や薬剤師から指示された用量の目盛りまで薬瓶からドジョルビを注ぎ入れてください。

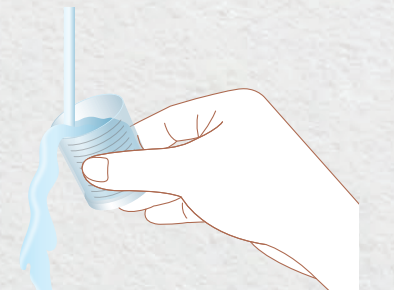


- 4 計量カップの中のドジョルビをすべて、半固形食または液体にかけて、よく混ぜて服用してください。



注)このイラストはドジョルビに使用可能な容器の一例です。ドジョルビに使用可能な素材についてはP14-15をご参照ください。

- 5 使用後は水道水（温水は使わない）ですすぎてください。洗浄後は自然乾燥させて、乾燥したらすぐに清潔な場所に保管してください。



計量方法の詳細については服用患者さんのためのウェブサイト (<https://www.dojolvi.jp/patient>) の動画「ドジョルビの計量方法」をご参照ください。

ウェブサイトはこちらから →



# 服用のしかたは？

## 飲食物と混合するとき使用する容器の素材について

胃腸への負担を避けるため、ドジョルビは原液のままではなく、飲食物によく混ぜて食事と一緒に服用します。ドジョルビを容器に入れる前に、容器が何でできているか素材を必ず確認してください。容器の


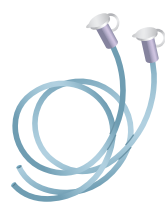

素材の例を下の表に記載しました。容器の記載やこちらを参考にして、使用可能な容器を使用してください。

**注意!**

ポリスチレン(PS)やポリ塩化ビニル(PVC)でできているものにドジョルビを触れさせないでください。溶けてしまうおそれがあります。ポリエチレンテレフタレート(PET)についてはドジョルビに触れた場合の素材の安定性が

検証されていないため使用を推奨できません。

### 使用をひかえる

溶けてしまう恐れがあります		素材の安定性が検証されていません
<p><b>ポリスチレン (PS)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>食品容器<sup>1)</sup> (ヨーグルトやアイスクリームのカップ、乳酸菌飲料のボトル<sup>2)</sup> など)</li> <li>食品用トレイ<sup>1)</sup> (弁当・惣菜の使い捨て容器<sup>3)</sup>、コップ、スプーン<sup>4)</sup> など)</li> <li>カップ麺容器<sup>1)</sup></li> <li>計量用シリンジ、計量カップ<sup>5)</sup> など</li> </ul> 	<p><b>ポリ塩化ビニル (PVC)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>計量用シリンジ、計量カップ<sup>5)</sup></li> <li>フィーディングチューブ<sup>※5)</sup></li> <li>ラップフィルム<sup>1)</sup></li> <li>容器<sup>5)</sup> など</li> </ul> 	<p><b>ポリエチレンテレフタレート (PET)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>食品容器 (惣菜・佃煮・フルーツ・サラダ・ケーキの容器、飲料カップ)<sup>1)</sup></li> <li>飲料・お茶・水などの容器 (ペットボトル)<sup>1)</sup> など</li> </ul> 

### 使用可能

ステンレス	ガラス	ポリウレタン	ポリプロピレン(PP)
<ul style="list-style-type: none"> <li>食器<sup>6)</sup> (タンブラー、ボウル など) など</li> </ul> 	<ul style="list-style-type: none"> <li>食器<sup>6)</sup> (グラス、ボウル など) など</li> </ul> 	<ul style="list-style-type: none"> <li>フィーディングチューブ<sup>5)</sup> など</li> </ul> 	<ul style="list-style-type: none"> <li>計量用シリンジ、計量カップ<sup>5)</sup></li> <li>食器容器<sup>1)</sup> (コップ、ボウル など) など</li> </ul> 
低密度ポリエチレン (LDPE)	高密度ポリエチレン(HDPE)	シリコン	
<ul style="list-style-type: none"> <li>ラップフィルム<sup>1)</sup> など</li> </ul> 	<ul style="list-style-type: none"> <li>計量用シリンジ<sup>7)</sup></li> <li>ボトル<sup>8)</sup></li> <li>食器容器<sup>1)</sup> (コップ、ボウル など) など</li> </ul> 	<ul style="list-style-type: none"> <li>食器 (コップ、ボウル など)<sup>9)</sup></li> </ul> 	<ul style="list-style-type: none"> <li>フィーディングチューブ<sup>5)</sup> など</li> </ul> 

1) 日本プラスチック工業連盟 プラスチックを学ぼう:こんにちはプラスチック <https://www.jpif.gr.jp/learn/pamphlet/> (2025年11月18日参照)  
 2) 日本プラスチック工業連盟 プラスチックを学ぼう:調べてみようプラスチック <https://www.jpif.gr.jp/learn/pamphlet/> (2025年11月18日参照)  
 3) パックデポ 食品容器の材質について [https://pack-depot.com/article/pack-material?utm\\_source=chatgpt.com#22](https://pack-depot.com/article/pack-material?utm_source=chatgpt.com#22) (2025年11月18日参照)  
 4) 東商化学株式会社 プラスチック成型ソリューションNavi:アイス用スプーン [https://www.tosho-injection-molding.com/product/9/?utm\\_source=chatgpt.com](https://www.tosho-injection-molding.com/product/9/?utm_source=chatgpt.com) (2025年11月18日参照)  
 ※:フィーディングチューブは、栄養剤やお薬を胃や腸に直接届けるための管です。口から食べて十分な栄養をとることができない場合に、医師の判断で使われます。

5) ドジョルビ電子添文 2026年5月改訂(第2版)  
 6) 独立行政法人製品評価技術基盤機構:食器の構成成分 <https://www.nite.go.jp/chem/shiryo/product/dish/dish3.html> (2025年11月18日参照)  
 7) Medical EXPO:ポリエチレンシリンジ <https://www.medicaexpo.com/ja/seizomoto-iryoku/kiwado-60306.html> (2025年11月18日参照)  
 8) Medical EXPO:ポリエチレンボトル <https://www.medicaexpo.com/ja/seizomoto-iryoku/kiwado-45043.html> (2025年11月18日参照)  
 9) リッチェル:トライシリコン食器シリーズ <https://www.richell.co.jp/lifeplus/special/baby/tlisilicone/> (2025年11月18日参照)

## 飲食物への混合方法

ドジョルビを服用する時は、混ぜ込む飲食物として、半固形食または液体を用意します。

### ● 飲食物の例\*

- ・無脂肪乳
- ・無脂肪ヨーグルト
- ・全粒穀物入りホットシリアル  
など



\*: 乳化できる低脂肪または無脂肪製品の例として、米国の添付文書に記載されている、無脂肪乳・無脂肪ヨーグルト・全粒穀物入りホットシリアルを紹介しています。

### ● ドジョルビを混合した飲食物の保存

- ・ドジョルビと飲食物の混合物は、ドジョルビに対応した容器に入れて**冷蔵庫で最大24時間**まで保存できます。
- ・保存後は、飲んだり食べたりする前に必ずもう一度、よく混ぜてください。
- ・ドジョルビと飲食物の混合物を24時間以内に服用しない場合は、混合物は可燃ゴミ(又は燃えるゴミ)として廃棄してください。流しに捨てたり、後で使用するために保存したりしないでください。



## 混ぜ方の例

### ドジョルビを無脂肪乳に混ぜる方法

- 1 無脂肪乳\*を、ドジョルビに使用可能な素材(P14-15参照)できているキャップのついたボトルなどの容器に注ぎます。



\*: 無脂肪乳とは、乳脂肪分を0.5%未満にした牛乳です。大手スーパーなどで「無脂肪乳」と記載されている牛乳を購入してご使用ください。

注)これはドジョルビに使用可能な容器の一例です。

- 2 無脂肪乳にドジョルビを加えます。ドジョルビは脂肪なので、無脂肪乳の表面に浮いた状態になります。



- 3 キャップをしっかり閉め、完全に均一に混ぜるまで容器をよく振ります。振ることができない場合は、ドジョルビに使用可能な素材(P14-15参照)のマドラーやスプーンなどでよくかき混ぜてください。



- 4 十分に混ぜたら、飲むことができます。

### ドジョルビを無脂肪ヨーグルトに混ぜる方法

- 1 無脂肪ヨーグルトを、ドジョルビに使用可能な素材(P14-15参照)できているボウルなどの容器に入れます。



注)これはドジョルビに使用可能な容器の一例です。

- 2 無脂肪ヨーグルトにドジョルビを加えます。ドジョルビは脂肪なので、無脂肪ヨーグルトの表面につやが出た状態になります。



- 3 ドジョルビに使用可能な素材(P14-15参照)できているスプーンなどで、無脂肪ヨーグルトにドジョルビがなじんで完全に均一に混ざるまでよくかき混ぜます。



- 4 十分に混ざったら、食べることができます。

混合方法の詳細については服用患者さんのためのウェブサイト (<https://www.dojolvi.jp/patient>)の動画「ドジョルビの飲食物への混合方法」をご参照ください。

ウェブサイトはこちらから →



## 取り扱いの注意点は？

### ● 使用期限

- 製品ラベルの有効期限を確認し、有効期限を過ぎたものは使用しないでください。また、開封したドジョルビは9カ月以内に使用してください。



### ● 分注について

- 外出先での使用等のためにドジョルビを分注する必要がある場合は、ガラス、ポリプロピレン(PP)又は高密度ポリエチレン(HDPE)製の容器を使用してください。ポリスチレン(PS)及びポリ塩化ビニル(PVC)製の容器は使用しないでください。

### ● 保管および取り扱い

- 保管にあたっては、凍結を避け、室温で保存してください。
- 薬瓶は立てた状態で、お子様の手の届かない場所に保管してください。



### ● 廃棄方法

- 不要になった(あるいは期限の切れた)未使用のドジョルビや空瓶、不要になったプレスインボトルアダプター・計量用シリンジ・計量カップを廃棄する場合は、各自治体の分別ルールに従って処分してください。

## 注意しておくべき症状は？

ドジョルビを服用している期間、  
以下のような副作用がおこることがあります。

- 腹痛
- 下痢
- 嘔吐
- 悪心(吐き気)  
などの胃腸障害



これらの症状がみられた場合は、診察を受けている主治医や看護師、薬剤師にご連絡ください。

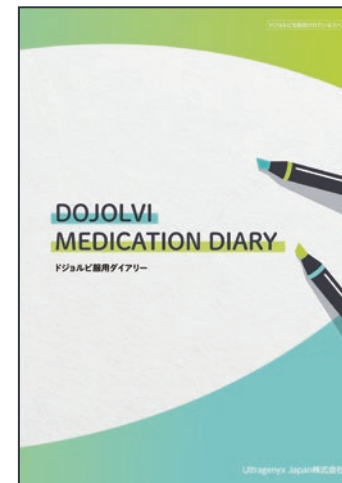
ドジョルビは治療計画をしっかり守って服用を続けることが大切です。  
生活のリズムと体調を管理するために、毎回の服用を記録しておきましょう。  
服用の記録は、主治医があなたの服用量を調整するための参考にすることができます。

### 「ドジョルビ服用ダイアリー」をご活用ください

「ドジョルビ服用ダイアリー」は、医師や薬剤師から指示された1週間ごとのドジョルビの服用目標や毎日の服用量を記録できる冊子です。



#### ●服用目標の記入欄



Week 1		年 月 日 ( ) ~ 年 月 日 ( )
1日の総摂取カロリー		kcal
1日のドジョルビの服用量		mL
1日のドジョルビの服用回数		回
絶食期間の上限		時間
1日のMCTオイル・MCTエマルジョンの服用量		mL
1日の食事からの脂肪摂取量		g

#### ●服用記録の記入欄

Week 1		年 月 日 ( ) ~ 年 月 日 ( )	
1日の服用量	目標量	実際に服用した量	回
1日	mL	mL	回
2日	mL	mL	回
3日	mL	mL	回
4日	mL	mL	回
5日	mL	mL	回
6日	mL	mL	回
7日	mL	mL	回
1週間の服用量の合計		mL	



医師や薬剤師から指示された1週間ごとのドジョルビの服用目標を記入しておきます。

ドジョルビの1日の目標量、実際の服用量、それを何回に分けて服用したかを毎日記入します。

「ドジョルビ服用ダイアリー」は、冊子版のほか、服用患者さんのためのウェブサイト(<https://www.dojolvi.jp/patient>)からダウンロードすることもできます。

ウェブサイトはこちらから →



