

## トリヘプタノイン (Triheptanoin)

トリヘプタノインは中性脂肪の一種で、炭素数 7 (C7) の脂肪酸, 3 分子から構成される。長鎖脂肪酸代謝異常症 (LC-FAOD: Long-chain fatty acid oxidation disorders) の治療として、通常は偶数鎖の中鎖脂肪酸 (C6,C8,C10) である MCT オイルなどを利用される。トリヘプタノイン由来の炭素数 7 (C7) の脂肪酸は、2つのアセチル CoA (C2) と 1つのプロピオニル CoA (C3) となり、**プロピオニル CoA はさらに代謝されてサクシニル CoA となる。これらのアセチル CoA とサクシニル CoA が同時に TCA サイクルの基質として供給可能であることから、**よりスムーズに代謝が回転する事が期待される。現在、欧米で VLCAD, TFP, CPT2, CACT に対して臨床試験が行われている。

後方視的研究ではあるが、トリヘプタノイン使用前後で、横紋筋融解症、低血糖、入院の頻度等が有意に減少したとする報告がなされている (Vockley J. et al. MGM, 2015)。また、LC-FAOD に合併した急性の心筋症の治療に有効であったとする報告 (Vockley, J. et al. MGM, 2016) や、ランダム化コントロールスタディでトリヘプタノインが左室収縮能や心筋肥厚の改善に有用であったとする報告がなされている (Gillingham, MB. et al. JIMD 2017)。