

Ikke-insulinkrevende diabetes hos barn og unge

ARTIKKEL

NJØLSTAD PR

SØVIK O

BELL GI

COCKBURN BN

FØLLING I

SAGEN J

Sammendrag

Type 2 (ikke-insulinkrevende)-diabetes hos barn og unge forkortes i internasjonal litteratur til MODY og står for maturity-onset diabetes of the young. Tilstanden er karakterisert ved autosomal dominant arv, debut før 25 års alder, ingen ubetinget insulinhengighet og liten eller ingen ketosetendens. Det antas at tilstanden forekommer hos 2-5% av personer med diabetes type 2, men pålitelige prevalensdata foreligger ikke. Nyere genetiske undersøkelser har vist at mutasjoner i minst fem ulike gener kan forårsake sykdommen. Disse fem gener koder for følgende genprodukter: det glykolytiske enzymet glukokinase, tre transkripsjonsfaktorer hovedsakelig uttrykt i levervev (hepatocyttnukleærfaktor (HNF)-1 *alfa*, HNF-1 *beta* og HNF-4 *alfa*) og genet som koder for transkripsjonsfaktoren insulinpromoterfaktor-1 (IPF-1). Ved MODY3 (HNF-1 *alfa*) står man overfor en relativt ondartet sykdomsform, med betydelig tendens til øyekomplikasjoner. MODY2 (glukokinase) er derimot en mer godartet tilstand. De tre andre sykdomstypene er sjeldnere og man vet mindre når det gjelder prognose. I denne artikkelen presenteres molekylærgenetiske funn i to norske familier. MODY3 er påvist i en større familie på Nordvestlandet, mens den første familien med MODY2 er funnet i Bergens-regionen. Ved ikke-insulinkrevende diabetes hos barn og unge kan genetisk typebestemmelse ha betydning når det gjelder prognose og kanskje også for valg av behandling.

Publisert: 17. oktober 2018. Tidsskr Nor Legeforen. DOI:
© Tidsskrift for Den norske legeforening 2020. Lastet ned fra tidsskriftet.no