

告示	番号	4	糖尿病
	疾病名	若年発症成人型糖尿病 (MODY)	

## 若年発症成人型糖尿病 (MODY)

じゃくねんはっしょうせいじんがたとうによびょう (えむおーでいーわい)

### 概念・定義

若年発症成人型糖尿病 (以下 MODY) は、常染色体優性で発症する若年糖尿病であり、糖代謝に関わる単一遺伝子の機能障害 (遺伝子変異、遺伝子全体あるいは一部の欠失などによる) が原因となって糖尿病を発症する。原因遺伝子としては今日までに 13 種類が報告されているが、原因不明の MODYX も存在する。

### 症状

一概に肥満を有さず、通常 25 歳以下の発症であり、若年発症の糖尿病家族例を有する。病因に自己免疫は関与していないために、膵島関連自己抗体は検出されない。

MODY2 では血糖値に比してインスリン分泌の閾値が高いことが特徴であり、空腹時血糖値の上昇はみられるが、食後血糖値や経口血糖負荷試験 2 時間血糖値は糖尿病域でないことも少なくない。インスリン分泌

能は保持される。本症は無症状で学校検尿糖尿病検診や偶然的検査で見られる頻度が高い。

MODY3 は糖尿病発症に先立って尿糖が陽性になることがあるが、経過に伴いインスリン分泌能は進行性に低下し、腎症や網膜症などの細小血管合併症を併発する頻度が高いことが特徴である。約 2/3 の症例が薬物療法の適応になる。

MODY1 (HNF-1A 変異) は MODY2, MODY3 に次いで頻度が高いが、細小血管合併症の頻度が高い。MODY5 (HNF-1B 変異) では、糖尿病を約半数の症例に認めるが、本質はむしろ腎疾患であり、腎嚢胞、家族性高尿酸血症腎症、その他の腎奇形を約 80% の症例が有する。MODY では全部で 13 種類の単一遺伝子異常が報告されているが、上記の症例以外はいずれの頻度も極めて低い

### 治療

MODY2 の大半は無治療あるいは食事・運動療法で治療され、予後は良好である。MODY3、MODY1 は薬物療法の適応になる症例が多く、第一選択薬はスルホニル尿素薬である。その後進行性にインスリン分泌能が低下してインスリン治療に移行する症例も少なくない。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/7\\_1\\_3.html](http://www.shouman.jp/details/7_1_3.html)