

Statusartikel

Monogenetisk diabetes

Mathilde Svendstrup¹, Johanne Skov Jensen¹, Anne Cathrine Baun Thuesen², Henrik Maagensen¹, Torben Hansen², Julie Støyt³ & Tina Vilsbøll^{1, 4}

1) Klinisk og Translationel Forskning, Københavns Universitetshospital – Steno Diabetes Center Copenhagen, 2) Novo Nordisk Foundation Center For Basic Metabolic Research, Københavns Universitet, 3) Steno Diabetes Center Aarhus, Aarhus Universitetshospital, 4) Institut for Klinisk Medicin, Københavns Universitet

Ugeskr Læger 2026;188:V10250809. doi: 10.61409/V10250809

HOVEDBUDSKABER

- Monogenetisk diabetes er massivt underdiagnosticeret og hyppigere end tidligere antaget.
- Typisk ses ung diabetesdebut og familiær ophobning af diabetes.
- Genetisk test sikrer korrekt diagnostik, behandling og familieopsporing.
- Der er tiltagende evidens for behandling med moderne type 2-diabetes-lægemidler.

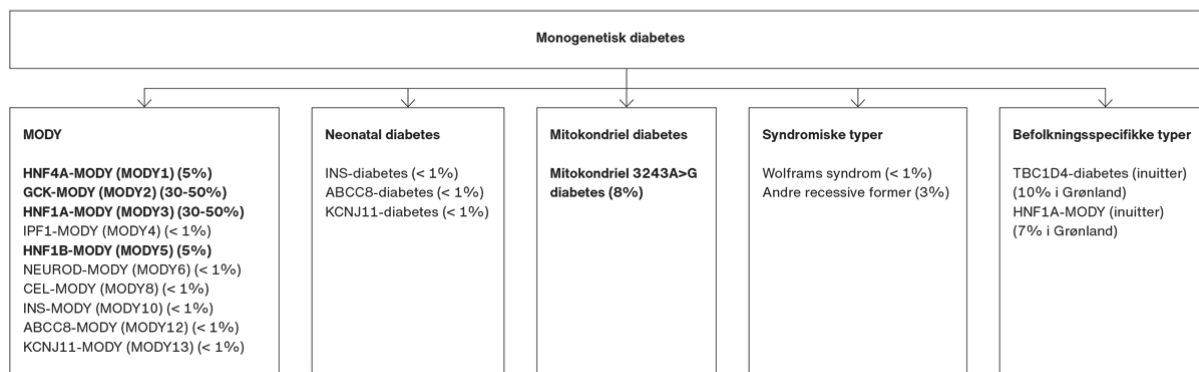
Monogenetisk diabetes er en samlebetegnelse for en gruppe arvelige diabetestyper, som tilsammen anslås at udgøre 1% af diabetespopulationen i Nordeuropa og er en vigtig differentialdiagnosediagnose ved tidligt debuterende diabetes [1]. Den nyeste evidens på området peger på massiv underdiagnostik med konsekvenser for behandling, livskvalitet og genetisk rådgivning med tilbud om udredning af relevante familiemedlemmer. En del patienter vil ved korrekt diagnostik kunne skiftes til mindre ressourcekrævende behandling eller tages helt ud af behandling. Der er tilkommet mere omend sparsom evidens for behandling med nyere lægemidler, og yderligere studier pågår. Der samarbejdes aktuelt på tværs af Danmark og med Grønland for at øge opsporingen af personer med monogenetisk diabetes og sikre bedre evidens for behandling af sygdommene.

Præsentation og diagnostik

Forekomst og diagnostiske udfordringer

Monogenetisk diabetes inddeles i en række kliniske undertyper, som yderligere subklassificeres afhængigt af det afficerede gen. Maturity-onset diabetes of the young (MODY) er den hyppigste undertype og skyldes patogene varianter i gener med central betydning for udvikling og/eller funktion af de insulinproducerende celler i pankreas [1]. Hepatocyte nuclear factor (HNF) HNF4A-MODY (MODY1), glukokinase (GCK)-MODY (MODY2), HNF1A-MODY (MODY3) og HNF1B-MODY (MODY5) udgør tilsammen > 80% af casene. Mitokondriel diabetes har tidligere været betragtet som meget sjælden, men nyere data tyder på, at prævalensen er på niveau med HNF1B-MODY [2]. Øvrige kliniske undertyper af monogenetisk diabetes, som ikke behandles nærmere i denne artikel, er neonatal diabetes og diabetes ved genetiske syndromer samt recessive typer (inkl. i familier med konsangvinitet) [3] (Figur 1).

FIGUR 1 Diagram over de hyppigste typer og undertyper af monogenetisk diabetes. De hyppigste typer, som omtales i statusartiklen, er markeret med fed skrift. Procenter angiver andel af monogenetiske diabetestilfælde [4, 5]. Opdelingen er ikke helt skarp, f.eks. har HNF1B-MODY, CEL-MODY og mitokondriel diabetes også andre (syndromale) organmanifestationer, ligesom GCK-MODY og HNF1B-MODY ses neonatalt. Tidligere indeholdt listen også KLF11-MODY (MODY7), PAX4-MODY (MODY9), BLK-MODY (MODY11) og APLL1-MODY (MODY14), men senere studier har afkræftet deres betydning som monogene årsager til diabetes.



INS-diabetes = diabetes caused by a pathogenic variant in the insulin gene (*INS*); MODY = maturity-onset diabetes of the young; NEUROD1 = neurogenic differentiation 1.

MODY og mitokondriel diabetes er selvstændige enheder forskellige fra type 1-diabetes og type 2-diabetes (T1D og T2D) og er klassisk karakteriseret ved forekomst af diabetes i ≥ 2 generationer af familien, debuterende i ungdommen (15-35 år) og uden samtidig forekomst af diabetes autoantistoffer eller metabolisk syndrom.

Klinisk kan MODY og mitokondriel diabetes være svære at skelne fra T1D og/eller tidlig-debuterende T2D, og der findes ingen sikre kliniske kriterier som be- eller afkræfter diagnosen. Diagnostiske faldgruber gennemgås for særligt diabetesinteresserede i (Tabel 1). MODY nedarves ved autosomal dominant arvegang, mens mitokondriel diabetes, der forårsages af patogene varianter i det mitokondrielle DNA, alene nedarves maternelt.

TABEL 1 Diagnostiske faldgruber ved monogenetisk diabetes. En række forhold kan gøre, at differentialdiagnosen monogenetisk diabetes overses. I tabellen gennemgås og uddybes eksempler på faldgruber.

Faldgrube	Beskrivelse
Manglende familiehistorik	<p>Monogenetisk diabetes kan ikke udelukkes, selv om klassisk autosomal dominant arvegang ikke er til stede:</p> <p><i>Nedsat penetrans</i></p> <p>Genetisk begreb, der beskriver i hvor høj grad en patogen variant giver sig til udtryk ved en specifik fænotype: Generelt er penetransen høj ved monogenetisk diabetes, men ikke alle med patogene varianter får sygdommen. Dette gælder især mitokondriel diabetes [6, 7]. Penetransen af MODY er højere ved samtidig arvelig disposition til T2D [8]</p> <p><i>De novo-variant</i></p> <p>Spontan opstået variant i kønscellerne under meiosen. En de novo-variant er til stede fra befrugtningen, men den er ikke nedarvet fra forældrene</p>
Diabetesdiagnose i høj alder	<p>Sen diabetesdiagnose udelukker ikke monogenetisk diabetes:</p> <p>De fleste med monogenetisk diabetes får sygdommen før 35-årsalderen, men senere debut forekommer</p> <p>Personer med GCK-MODY har tilstanden fra fødslen, men opdages ofte sent eller aldrig, da den milde, ikkeprogredierende hyperglykæmi ikke giver anledning til symptomer. Hyperglykæmien opdages derfor ofte tilfældigt eller under graviditet</p> <p>Mildere hyperglykæmi ved de øvrige MODY typer giver ligeledes anledning til diagnostisk delay</p>
Formodet ung T2D ved f.eks. højt BMI	<p>Højt BMI udelukker ikke monogenetisk diabetes:</p> <p>På grund af stigende prævalens af overvægt i den generelle befolkning, overses MODY let i gruppen af unge med nonautoimmun diabetes og højt BMI. Selv ved familier ophobning af diabetes mistænkes MODY måske ikke, da T2D også har en arvelig komponent, især ved tidlig debut</p> <p>Der er i amerikanske data set prævalens på 5% MODY hos teenagere med overvægt/fedme og formodet T2D [9]</p>
Formodet T1D	<p>Positive autoantistoffer og nedsat C-peptid ved debut udelukker ikke monogenetisk diabetes:</p> <p>Måling af C-peptid efter 5 års diabetesvarighed kan identificere personer med bevaret egen insulinproduktion (C-peptid > 200 pmol/l) og dermed potentielt anden diagnose end T1D, selv om C-peptid ved diagnostidspunktet var lav</p> <p>Påvisning af pankreatiske autoantistoffer (GAD65, ø-celle (IA-2), insulin-Ab, ZnT8A) forekommer ved MODY på niveau med den generelle befolkning og udelukker dermed ikke diagnosen monogenetisk diabetes med sikkerhed.</p> <p>Særlig opmærksom skal man være ved svagt positivt autoantistof</p>

GAD65 = glutamatdecarboxylase-65; IA-2 = insulinom-associeret antigen 2; insulin-Ab = insulinantistoffer; MODY = maturity-onset diabetes of the young; T1D = type 1-diabetes, TD2 = type 2-diabetes; ZnT8A = zinc transporter-8 autoantibodies.

Prævalensen af MODY kendes ikke nøjagtigt. I en uselekeret voksenkohorte (personer med og uden diabetes) findes patogene varianter i de ti kendte MODY (Figur 1) hos 0,10% af hele populationen, og udgør 1,48% af diabetestilfælde før 40-års alderen [6]. I en uselekeret voksen T2D-population findes patogene varianter i 33 gener associeret med monogenetisk diabetes hos ca. 2% [10]. Med et konservativt skøn svarer dette i Danmark til minimum 3.000 individer med monogenetisk diabetes, men kun omtrent 20% har i dag fået stillet den genetiske diagnose. Data fra England estimerer tilsvarende, at op mod 77% af personer med monogenetisk diabetes ikke har fået stillet den korrekte diagnose [1]. Prævalensen af monogenetisk diabetes i Grønland er langt højere på grund af mere systematisk opsporing og højere forekomst af særlige inuitvarianter [4].

Klinisk præsentation

Ud over tidlig debut og familiær ophobning har de fem hyppigste typer af monogenetisk diabetes nedenstående kliniske karakteristika.

HNF1A-/HNF4A-MODY (MODY1/3)

Klinisk kan der ikke skelnes mellem HNF1A- og HNF4A-MODY, som begge typisk er karakteriseret ved insulinfølsomhed, lipidprofil og kropsvægt på niveau med baggrundsbefolkningen. Der ses typisk delvist bevaret insulinsekretion (målt som fastende C-peptid > 200 pmol/l) efter fem års diabetesvarighed. Forekomst af diabeteskomplikationer er på niveau eller lidt lavere end ved T1D og T2D [11].

GCK-MODY (MODY2)

Karakteriseres ved mild, ikkeprogredierende, ikke-behandlingskrævende hyperglykæmi [12]. HbA_{1c} kan være normal til let forhøjet. Mistolkes ofte som T2D eller gestationel diabetes mellitus (GDM).

HNF1B-MODY (MODY5)

Også kendt som Renal Cysts and Diabetes Syndrome (RCAD). Mange bærere af en patogen variant i *HNF1B* udvikler cystisk nyresygdom, hvor omkring 50% bliver dialysekrævende. Pankreasatrofi, hypomagnesiæmi, misdannelser i indre genitalier og nyreurinveje er også hyppige manifestationer. Mange udvikler diabetes som en del af tilstanden [13].

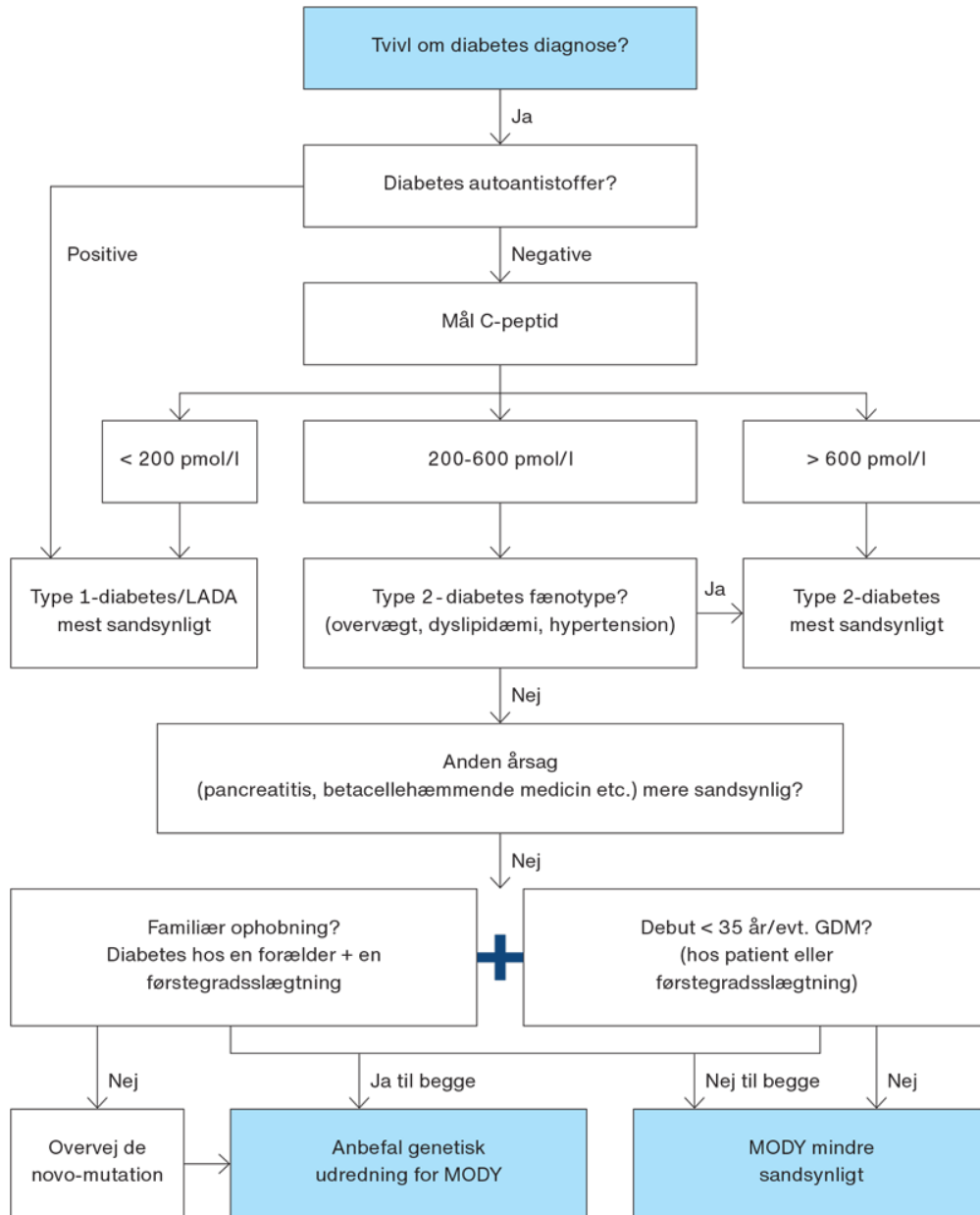
Mitokondriel diabetes

Kan forekomme sammen med andre organdefekter afledt af de mitokondrielle forandringer, f.eks. høretab, kardiomyopati, neuromuskulære symptomer etc. Kan ses som led i syndromet maternally inherited diabetes and deafness (MIDD), men isoleret diabetes ses ikke sjældent [2, 14].

Diagnostik og henvisning

Diagnostik af monogenetisk diabetes foregår ved en genetisk test for patogene varianter i kendte gener. Genetisk test anbefales ved klinisk mistanke om monogenetisk diabetes samt hos førstegradsslægtninge til personer, som er diagnosticeret med monogenetisk diabetes. Den genetiske test kan foretages efter henvisning til en diabetesklinik i hospitalsregi eller klinisk genetisk afdeling. Prisen for den genetiske test varierer afhængig af regionen, men er ca. 4.000-10.000 kr. pr. individ. De fleste individer med kendt monogenetisk diabetes følges og behandles i dag ved et af de fem Steno Diabetes Centre i Danmark. I diabetesklinikken kan man lade sig vejlede diagnostisk af flowchart (**Figur 2**) fra Dansk Endokrinologisk Selskab (DES) [5] og MODY-sandsynlighedsberegneren [15], som dog kun kan anvendes hos personer med diabetesdebut ≤ 35 år (Tabel 1). Da ingen kliniske diagnostiske kriterier er fuldstændig udtømmende, anbefales ved tvivlstilfælde om diabetes subtype konferering med diabetesbehandler med ekspertise i monogenetisk diabetes.

FIGUR 2 Vejledende flowchart til udvælgelse af personer, som anbefales genetisk test for monogenetisk diabetes (modificeret fra [5]).



GDM = gestational diabetes mellitus; LADA = latent autoimmune diabetes in adults; MODY = maturity-onset diabetes of the young.

Patofysiologi

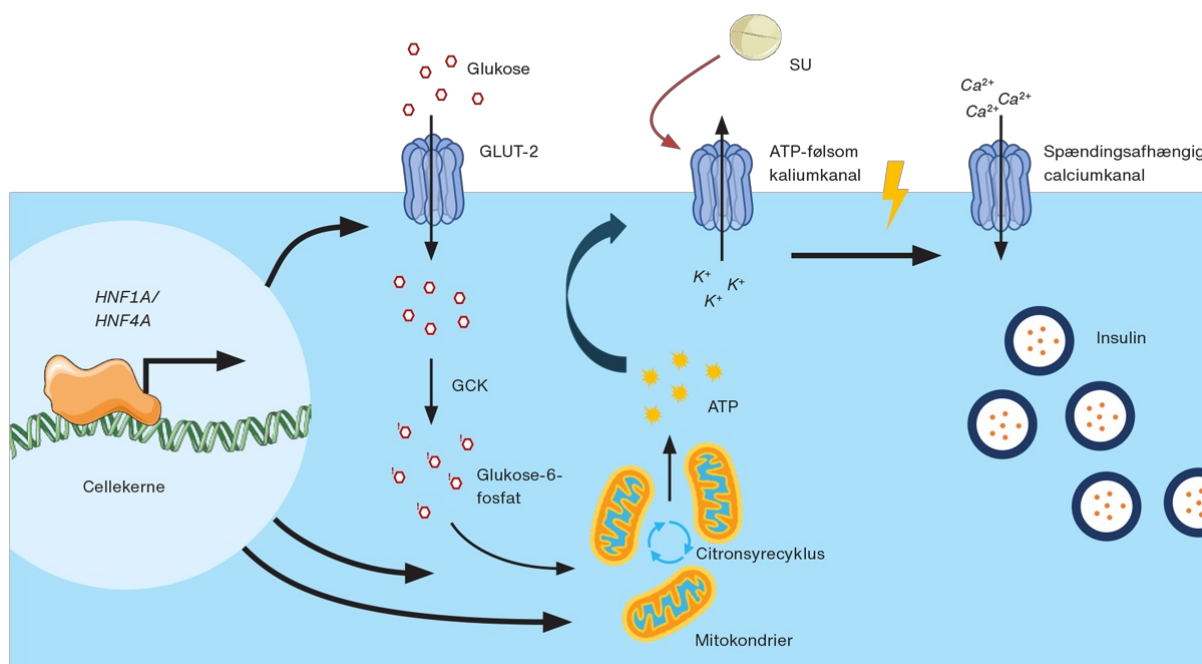
Patofysiologien ved monogenetisk diabetes afhænger af det afficerede gen.

HNF1A-/HNF4A-MODY (MODY1/3)

HNF1A og *HNF4A* koder for to interagerende transskriptionsfaktorer (hhv. HNF1A og HNF4A) med betydning for funktion og udvikling af pankreas' betaceller. Transskriptionsfaktorerne regulerer bl.a. proteiner, som medvirker i en essentiel del af signaleringsvejen, der regulerer sekretionen af insulin (Figur 3). Ved patogene

varianter i *HNF1A* og *HNF4A* er selve insulinsyntesen kun påvirket i mindre grad [16].

FIGUR 3 Illustration af de berørte signaleringsveje i betacellen for de tre hyppigste typer af MODY. Ved GCK-MODY (MODY2) sker en forskydning af tærsklen for glukoseudløst insulinsekretion grundet ændret kinetik af glukokinaseenzymet (GCK). Ved *HNF1A*- og *HNF4A*-MODY (MODY1 og MODY3) bliver insulinsekretionen nedsat bl.a. på grund af nedsat udtryk af proteiner, der omsætter intracellulær glukose til ATP. Denne påvirkning kan (delvist) omgås ved behandling med sulfonylurinstof (SU), som aktiverer den ATP-sensitive kaliumkanal nedstrøms for de fleste defekter.



ATP = adenosintrifosfat; GCK = glukokinase; GLUT-2 = glukosetransportør 2; MODY = maturity-onset diabetes of the young, SU = sulfonylurinstof.

GCK-MODY (MODY2)

GCK koder for enzymet glukokinase, som i pankreas' betaceller omdanner glukose til glukose-6-fosfat som første led i signaleringsvejen for glukosestimuleret insulinudskillelse (Figur 3). Ved patogene varianter i *GCK* er enzymets sensitivitet for glukose nedsat, så den glukosemedierede insulinsekretion først aktiveres ved højere intracellulære glukoseniveauer end hos personer uden *GCK*-MODY (svarende til plasmaglukose (PG) 5,5-8 mmol/l). Dette medfører et generelt let højere niveau af primært fastende PG-værdier [17].

HNF1B-MODY (MODY5)

HNF1B koder for en transskriptionsfaktor af samme navn med betydning for udvikling og differentiering af epitelet i pankreas, nyrer, lever og urogenitalia. Patogene varianter i *HNF1B* kan i sjældne tilfælde give manglende anlæg af pankreas medførende komplet insulininsufficiens [13].

Mitokondriel diabetes

Langt den hyppigste årsag skyldes punktvarianten m.3243A>G i det mitokondrielle DNA medførende nedsat oxidativ fosforylering og dermed nedsat mitokondriel adenosintrifosfat (ATP)-produktion. Dette kan give en lang række sygdomsmanifestationer, typisk med symptomer fra celler og væv med stort ATP-behov [14].

Behandling

Behandlingen af monogenetisk diabetes adskiller sig ofte væsentligt fra behandling af T1D og T2D og relaterer

sig til den beskrevne patofysiologi. Generelt er der sparsom evidens på området, men enkelte studier er tilkommet inden for de seneste år, og der forskes aktuelt på tværs af Danmark og Grønland for at afklare især anden- og tredjelinjebehandling af HNF1A- og HNF4A-MODY med nyere T2D-lægemidler med kardio- og nefroprotektive effekter.

HNF1A/HNF4A-MODY (MODY1/3)

Sulfonylurinstof

HNF1A- og HNF4A-MODY behandles i udgangspunktet ens, og førstevalgsbehandling er langsomtvirkende sulfonylurinstof (SU) (f.eks. glimepirid eller gliclazid), der betragtes som grundbehandling på grund af den fysiologiske virkningsmekanisme [5, 12]. SU binder til de ATP-følsomme kaliumkanaler i betacellen nedstrøms for den genetiske defekt (Figur 3) [18]. Patienterne kan opleve hypoglykæmi selv ved lave doser af SU.

Insulin

Kan anvendes ved behandling af HNF1A- og HNF4A-MODY, når SU ikke er tilstrækkeligt til at opnå glykæmisk kontrol, men anden behandling er at foretrække grundet risiko for hypoglykæmi [5, 12].

Inkretinbaseret behandling

Der foreligger kun to randomiserede kliniske forsøg med denne klasse af behandling til personer med HNF1A-MODY og ingen ved HNF4A-MODY. Linagliptin (dipeptidyl-peptidase 4-hæmmer) har vist glukosesænkende effekt som supplerende behandling til SU [19], mens liraglutid (glucagon-like peptide 1 receptor agonist (GLP-1RA) som monoterapi var associeret med glukosesænkende effekter [20]. Randomiserede kliniske forsøg med tillæg af GLP-RA til SU er på vej.

Sodium-glucose cotransporter 2-inhibitors

Empagliflozin har vist glukosesænkende og insulinreducerende effekter hos personer med HNF1A-MODY i både et observationelt studie og i et nyligt publiceret randomiseret klinisk studie af sodium-glucose cotransporter 2-inhibitors (SGLT2) ved HNF1A-MODY [21, 22].

GCK-MODY (MODY2)

Forekomsten af diabeteskomplikationer ved GCK-MODY er nærmest ikkeeksisterende trods mangeårig hyperglykæmi [23, 24]. Da gængse antidiabetiske lægemidler desuden sjældent sænker PG, anbefales at undlade behandling ved GCK-MODY, medmindre der udvikles samtidig T2D (dobbeltdiabetes) [5, 12]. En særlig behandlingsmæssig udfordring kan dog opstå under graviditet ved diskrepans mellem moderens og fosterets genotype med betydning for fostervæksten, som beskrevet i en nylig statusartikel om MODY i graviditeten [25].

HNF1B-MODY (MODY5)

Der foreligger ikke nogen randomiserede kliniske studier med HNF1B-MODY og ganske få kasuistiske meddelelser. De fleste behandles med insulin, men andre lægemidler anvendes også [5, 12].

Mitokondriel diabetes

Evidens vedrørende behandlingen af mitokondriel diabetes er sparsom og baseret på kasuistiske data [26, 27]. Omkring 13-17% af individer er insulinkrævende ved diagnosetidspunktet [28]. Ved bevaret egenproduktion af insulin kan livsstilsintervention og anden behandling end insulin forsøges. Metformin bør anvendes med forsigtighed eller undgås på grund af potentielt øget risiko for laktacidose. De fleste bliver insulinkrævende inden for 2-4 år [29].

Konklusion

Monogenetisk diabetes er en samlet betegnelse for en række arvelige diabetestyper, hvoraf de hyppigste er HNF4A-MODY (MODY1), GCK-MODY (MODY2) og HNF1A-MODY (MODY3) samt HNF1B-MODY (MODY5) og mitokondriel diabetes. Monogenetisk diabetes udgør omkring 1% af alle diabetestilfælde, men der er en stor grad af underdiagnostik (70-80%). Klinisk vil monogenetisk diabetes oftest præsentere sig som tidligt debuterende, nonautoimmun diabetes med delvist bevaret egenproduktion af insulin. Hyppigt ses familiær ophobning, selv om de novo-varianter ses. Da penetransen samtidig er variabel, er den kliniske mistanke vigtig i den brede diabetespopulation. Behandlingen af monogenetisk diabetes adskiller sig væsentligt fra T1D og T2D og afhænger af typen. Således anbefales at undlade medicinsk behandling af GCK-MODY, mens HNF1A- og HNF4A-MODY behandles med SU som førstevalg. Kombinationen af massiv underdiagnostik, formodet relativ hyppig forekomst og betydningen af korrekt diagnostik for behandling, livskvalitet, genetisk rådgivning, familieopsporing og samfundsøkonomi understreger behovet for øget opmærksomhed på monogenetisk diabetes som differentialdiagnose ved tidligt debuterende diabetes. Samarbejde på tværs af Danmark og Grønland har fokus på øget opsporing af personer med monogenetisk diabetes og forbedret behandling med moderne diabeteslægemidler med henblik på bedre diabeteskontrol [30].

Korrespondance *Julie Støyer*. E-mail: julistoe@rm.dk

Antaget 9. januar 2026

Publiceret på ugeskriftet.dk 22. juni 2026

Interessekonflikter TV oplyser økonomisk støtte fra eller interesse i Eli Lilly, Amgen, AstraZeneca, BMS, Boehringer Ingelheim, Eli Lilly, Gilead, GSK, Mass Medicine, Novo Nordisk, Carmot/Roche, Regor, Sanofi, Sun Pharmaceuticals & Zealand Pharma. Siden februar 2026 ansat i Novo Nordisk A/S, Bagsværd, Danmark; det nuværende arbejde blev udført uafhængigt af denne ansættelse. TH oplyser økonomisk støtte fra eller interesse i Novo Nordisk Fonden, Novo Nordisk A/S, GSK. AC oplyser økonomisk støtte fra eller interesse i BRIDGE – Translational Excellence Programme, Novo Nordisk Fonden. JS oplyser økonomisk støtte fra eller interesse i Novo Nordisk Fonden. Alle forfattere har indsendt ICMJE Form for Disclosure of Potential Conflicts of Interest. Disse er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference *Ugeskr Læger* 2026;188:V10250809

doi 10.61409/V10250809

Open Access under Creative Commons License [CC BY-NC-ND 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

SUMMARY

Monogenic diabetes

Monogenic diabetes covers single-variant inherited subtypes of diabetes, of which the most prevalent are HNF4A-MODY (MODY1), GCK-MODY (MODY2), HNF1A-MODY (MODY3), HNF1B-MODY (MODY5) and mitochondrial diabetes. Together, they account for about 1% of diabetes cases, but more than 70% of affected individuals are classified with other forms of diabetes. The classical phenotype is young-onset, non-autoimmune diabetes with partially preserved insulin secretion and a family history of diabetes. Correct genetic diagnosis is crucial for family counselling and optimal diabetes management, as reviewed in this article.

REFERENCER

1. Pang L, Colclough KC, Shepherd MH, et al. Improvements in awareness and testing have led to a threefold increase over 10

- years in the identification of monogenic diabetes in the UK. *Diabetes Care*. 2022;45:642-649. <https://doi.org/10.2337/dc21-2056>
2. Colclough K, Ellard S, Hattersley A, Patel K. Syndromic monogenic diabetes genes should be tested in patients with a clinical suspicion of maturity-onset diabetes of the young. *Diabetes*. 2022;71:530-537. <https://doi.org/10.2337/db21-0517>
 3. Patel KA, Ozbek MN, Yildiz M, et al. Systematic genetic testing for recessively inherited monogenic diabetes: a cross-sectional study in paediatric diabetes clinics. *Diabetologia*. 2022;65(2):336-342. <https://doi.org/10.1007/s00125-021-05597-y>
 4. Thuesen ACB, Backe MB, Garcia-Erill G, et al. High prevalence and common forms of maturity-onset diabetes of the young in Greenland. *Can J Diabetes*. 2025;49(3):142-151.e2. <https://doi.org/10.1016/j.cjcd.2025.01.002>
 5. Støy J, Johannesen H, Maagensen H, et al. National behandlingsvejledning: Monogenetisk diabetes, 2024. *Endocrinology.dk*. <https://endocrinology.dk/nbv/diabetes-melitus/monogenetisk-diabetes/> (19. Feb 2026)
 6. Sharp LN, Colclough K, Leech JM, et al. Population Prevalence, Penetrance, and Mortality for Genetically Confirmed MODY. *J Clin Endocrinol Metab*. 2025:dgaf599. <https://doi.org/10.1210/clinem/dgaf599>
 7. Chanoine JP, Thompson DM, Lehman A. Diabetes associated with maternally inherited diabetes and deafness (MIDD): from pathogenic variant to phenotype. *Diabetes*. 2025;74(2):153-163. <https://doi.org/10.2337/db24-0515>
 8. Murray Leech J, Beaumont RN, Arni AM, et al. Common genetic variants modify disease risk and clinical presentation in monogenic diabetes. *Nat Metab*. 2025;7(9):1819-1829. <https://doi.org/10.1038/s42255-025-01372-0>
 9. Kleinberger JW, Copeland KC, Gandica RG, et al. Monogenic diabetes in overweight and obese youth diagnosed with type 2 diabetes: the TODAY clinical trial. *Genet Med*. 2018;20(6):583-590. <https://doi.org/10.1038/gim.2017.150>
 10. Bonnefond A, Boissel M, Bolze A, et al. Pathogenic variants in actionable MODY genes are associated with type 2 diabetes. *Nat Metab*. 2020;2(10):1126-1134. <https://doi.org/10.1038/s42255-020-00294-3>
 11. Isomaa B, Henricsson M, Lehto M, et al. Chronic diabetic complications in patients with MODY3 diabetes. *Diabetologia*. 1998;41(4):467-473. <https://doi.org/10.1007/s001250050931>
 12. Naylor RN, Patel KA, Kettunen JLT, et al. Precision treatment of beta-cell monogenic diabetes: a systematic review. *Commun Med*. 2024;4(1):145. <https://doi.org/10.1038/s43856-024-00556-1>
 13. Gambella A, Kalantari S, Cadamuro M, et al. The landscape of HNF1B deficiency: a syndrome not yet fully explored. *Cells*. 2023;12(2):307. <https://doi.org/10.3390/cells12020307>
 14. Varughese R, Rahman S. Endocrine dysfunction in primary mitochondrial diseases. *Endocr Rev*. 2025;46(3):376-396. <https://doi.org/10.1210/endrev/bnaf002>
 15. Exter diabetes. Exeter Diabetes App. MODY probability calculator. <https://www.diabetesgenes.org/exeter-diabetes-app/ModyCalculator> (19. feb 2026)
 16. Kind L, Molnes J, Tjora E, et al. Molecular mechanism of HNF-1A-mediated HNF4A gene regulation and promoter-driven HNF4A-MODY diabetes. *JCI Insight*. 2024;9(11):e175278. <https://doi.org/10.1172/jci.insight.175278>
 17. Ilyedjian PB. Molecular physiology of mammalian glucokinase. *Cell Mol Life Sci*. 2009;66(1):27-42. <https://doi.org/10.1007/s00018-008-8322-9>
 18. Shepherd M, Pearson ER, Houghton J, et al. No deterioration in glycemic control in HNF-1 α maturity-onset diabetes of the young following transfer from long-term insulin to sulphonylureas. *Diabetes Care*. 2003;26(11):3191-3192. <https://doi.org/10.2337/diacare.26.11.3191-a>
 19. Christensen AS, Hædersdal S, Støy J, et al. Efficacy and safety of glimepiride with or without linagliptin treatment in patients with HNF1A diabetes (maturity-onset diabetes of the young type 3): a randomized, double-blinded, placebo-controlled, crossover trial (GLIMLINA). *Diabetes Care*. 2020;43(9):2025-2033. <https://doi.org/10.2337/dc20-0408>
 20. Østoft SH, Bagger JI, Hansen T, et al. Glucose-lowering effects and low risk of hypoglycemia in patients with maturity-onset diabetes of the young when treated with a GLP-1 receptor agonist: a double-blind, randomized, crossover trial. *Diabetes Care*. 2014;37(7):1797-1805. <https://doi.org/10.2337/dc13-3007>
 21. Maagensen H, Hædersdal S, Krogh J, et al. Clinical effects of SGLT2 inhibitors in seven persons with HNF1A-MODY (MODY3). *Diabet Med*. 2024;(10)41:e15387. <https://doi.org/10.1111/dme.15387>
 22. Maagensen H, Høyerup SO, Jensen JS, et al. Empagliflozin in HNF1A-MODY (MODY3): a randomised, double-blind, placebo-controlled, crossover trial. *Diabetes Care*. 2026; 12:dc252572. <https://doi.org/10.2337/dc25-2572>

23. Steele AM, Shields BM, Wensley KJ, et al. Prevalence of vascular complications among patients with glucokinase mutations and prolonged, mild hyperglycemia. *JAMA*. 2014;311(3):279-286. <https://doi.org/10.1001/jama.2013.283980>
24. Stride A, Shields B, Gill-Carey O, et al. Cross-sectional and longitudinal studies suggest pharmacological treatment used in patients with glucokinase mutations does not alter glycaemia. *Diabetologia*. 2014;57(1):54-56. <https://doi.org/10.1007/s00125-013-3075-x>
25. Kauffmann A, Jørgensen IL, Thuesen AC, et al. Maturity-onset diabetes of the young og graviditet. *Ugeskr Laeger*. 2023;185:V02230067. <https://ugeskriftet.dk/videnskab/maturity-onset-diabetes-young-og-graviditet>
26. Yeung RO, Al Jundi M, Gubbi S, et al. Management of mitochondrial diabetes in the era of novel therapies. *J Diabetes Complications*. 2021;35(1):107584. <https://doi.org/10.1016/j.jdiacomp.2020.107584>
27. Ishibashi R, Hirayama K, Watanabe S, et al. Ipeglimin-mediated glycemic control in maternally inherited deafness and diabetes. *J Diabetes Investig*. 2023;14(12):1419-1422. <https://doi.org/10.1111/jdi.14085>
28. de Andrade PBM, Rubi B, Frigerio F, et al. Diabetes-associated mitochondrial DNA mutation A3243G impairs cellular metabolic pathways necessary for beta cell function. *Diabetologia*. 2006;49(8):1816-1826. <https://doi.org/10.1007/s00125-006-0301-9>
29. Guillausseau PJ, Massin P, Dubois-LaForgue D, et al. Maternally inherited diabetes and deafness: a multicenter study. *Ann Intern Med*. 2001;134(9 Pt 1):721-728. https://doi.org/10.7326/0003-4819-134-9_Part_1-200105010-00008
30. MODERN-MODY. MODERN MODY – Optimal behandling af personer med særligt arvelig diabetes. <https://www.sdcc.dk/modern-mody/Sider/default.aspx/> (19.02.26)