

***Vägledning för diabetespatienter med bekräftad mutation i HNF1A (MODY 3) eller HNF4A (MODY 1) vid överföring från insulin till sulfonureider***

Detta tillvägagångssätt kan vara lämpligt för patienter med en bekräftad mutation i HNF1A eller HNF4A, antingen som en första behandlingsåtgärd eller till insulinbehandlade patienter som inte tidigare behandlats med sulfonureider. Innan behandlingsstart bör autoimmun diabetes uteslutas genom antikroppsanalys avseende GAD och ev IA2, och avsaknad av anamnes på ketoacidosis.

Kontroll av C-peptid kan också vara lämpligt för att bekräfta att patienten har insulinproduktion. Anamnestiska uppgifter, såsom rapport att överhoppade insulininjektioner inte utgör problem för glukoskontrollen kan tala i samma riktning.

**Före behandlingsstart**

Patienten bör informeras att detta är "ett försök" att ersätta insulininjektioner med tabletter som kan misslyckas och i så fall måste insulin återinsättas. Eftersom MODY 3- och MODY1-diabetes ofta är progredierande tillstånd kan insulinbehandling komma att bli nödvändigt igen i framtiden. Överföring från insulin till sulfonureider är sannolikt mest framgångsrikt hos yngre patienter (<40 år) med kortare diabetesduration (<20 år). Inför överföringen till sulfonureider kontrolleras HbA1c, kroppsvikt och den totala dagliga insulin dosen noteras.

**Överföring från insulin till sulfonureider**

Insulinbehandlingen avbryts och ersätts av Gliclazide 40 mg som engångsdos dagligen (20 mg Gliclazide kan vara en startdos för smala ungdomar och 80 mg Gliclazide kan vara en startdos för dem som har haft diabetes >20 år). Dosen ökas efter behov. Framgångsrik behandling har rapporterats med doser allt mellan 20 till 320 mg Gliclazide. Initial daglig kontakt med diabetessjuksköterska rekommenderas för stöd och dosjustering. Patienten bör uppmanas att testa plasmaglukos 4 gånger per dag i början och vid höga glukosvärden även testa för blod- eller urinketoner. Uppmärksamma patienten på risk för hypoglykemi och att dosreduktion då krävs.

*Observera att vetenskaplig dokumentation endast finns för Gliclazide. Dock kan man använda andra sulfonureider eller glinider, men med stor försiktighet på grund av risken för hypoglykemi.*

1. **Amaryl (Glimepirid) 1 mg:** Startdos 0,5 tablett dagligen (0,25 tablett för smala ungdomar med diabetesduration <20 år). Dosen kan ökas försiktigt efter behov.
2. **Mindiab (Glipizid) 2,5 mg:** Startdos 0,5 tablett dagligen. Dosen kan ökas försiktigt efter behov.
3. **NovoNorm 0,5 mg:** Startdos 0,5 tablett till huvudmåltider. Dosen kan ökas försiktigt efter behov.

**Uppföljning**

HbA1c kontrolleras var 3:e månad. Om en ökning av HbA1c med  $\geq 10$  mmol/mol från behandlingsstart eller vid hyperglykemiska symtom skall patienten återgå till insulinbehandling. Användningen av långverkande insulin i kombination med sulfonureider kan övervägas. Glukosuri hos MODY3-patienter är troligt till följd av sänkt njurtröskel för glukos.

För specifika råd om enskilda patienter v g kontakta: Nael Shaat, 040-336816 ([nael.shaat@skane.se](mailto:nael.shaat@skane.se) eller [nael.shaat@med.lu.se](mailto:nael.shaat@med.lu.se)).

**Källa:** Diabetes Research, Peninsula Medical School, Exeter, UK.  
<http://projects.exeter.ac.uk/diabetesgenes/mody/HNFTransferFromIns2010.htm>

Martin Ridderstråle, Docent, Överläkare  
Verksamhetschef

Nael Shaat, Leg.Läk  
Ansvarig för MODY-testning

**Postadress:** Skånes universitetssjukhus, 205 02 Malmö  
**Besöksadress Malmö:** Södra Förstadsgatan 101  
**Besöksadress Lund:** Getingevägen 4  
**Telefon (växel):** 040-33 10 00, 046-17 10 00  
**Webb:** [www.skane.se/sus](http://www.skane.se/sus)