Данное заболевание представляет собой неоднородную группу аутосомно-доминантных заболеваний, обусловленных генетическими дефектами, приводящими к ухудшению секреторной функции β -клеток поджелудочной железы. MODY-диабет встречается примерно у 5 % больных диабетом. Отличается началом в относительно раннем возрасте. Больной нуждается в инсулине, но, в отличие от пациентов с сахарным диабетом 1-го типа, имеет низкую инсулинопотребность, успешно достигает компенсации. Показатели С-пептида соответствуют норме, отсутствует кетоацидоз. Данное заболевание можно условно отнести к «промежуточным» типам диабета: оно имеет черты, характерные для диабета 1-го и 2-го типов.