

SIMPOSIO: Diabetes atípicas. Claves para un diagnóstico certero.

Coordinadora: Liliana Trifone

Diabetes relacionada con fibrosis quística

Florencia Miari

Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

La diabetes relacionada con la fibrosis quística (DRFQ) es la comorbilidad metabólica más frecuente en la fibrosis quística (FQ) y constituye una entidad diferente de la diabetes mellitus tipo 1 (DM1) y DM2.

En los pacientes con FQ e insuficiencia pancreática exocrina existe una deficiencia progresiva de la secreción de insulina que favorece el desarrollo de intolerancia a la glucosa y, posteriormente, de DRFQ. Aunque esta es poco frecuente en menores de 10 años, hasta un tercio de ellos presenta alteraciones en la tolerancia a la glucosa. Se estima que aproximadamente el 50 % de las personas con FQ desarrollará DRFQ antes de los 30 años.

Desde el punto de vista fisiopatológico, la respuesta de insulina tras una sobrecarga de glucosa o una comida es insuficiente y retardada, mientras que la secreción basal suele mantenerse relativamente conservada. Además, alteraciones glucémicas que no alcanzan los criterios diagnósticos clásicos de diabetes ya pueden asociarse con deterioro del estado nutricional, disminución de la función pulmonar y peor evolución clínica.

Las recomendaciones actuales aconsejan realizar un cribado anual en todas las personas con FQ mayores de 10 años, utilizando la prueba de tolerancia a la glucosa oral. El monitoreo continuo de glucosa surge como una herramienta prometedora para la detección precoz de alteraciones glucémicas, mientras que la hemoglobina glicosilada presenta baja sensibilidad.

El tratamiento de la DRFQ busca optimizar el control glucémico, preservar el estado nutricional y mantener la función pulmonar. Por este motivo, el inicio precoz de la insulinoterapia es beneficioso incluso en etapas de prediabetes o antes de alcanzar los criterios diagnósticos convencionales. El abordaje temprano es clave para detener el deterioro clínico y mejorar el pronóstico y calidad de vida de estos pacientes.

Bibliografía

Royal Brompton Hospital. Clinical guidelines: care of children with cystic fibrosis. London: Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust; 2026.

Ode KL, Ballman M, Battezzati A, Brennan A, Chan CL, Hameed S, et al. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2022: management of cystic fibrosis-related diabetes in children and adolescents. *Pediatr Diabetes*. 2022;23(8):1212-1228. doi:10.1111/pedi.13429.

Grupo de Trabajo sobre Diabetes y Fibrosis Quística del Reino Unido. Manejo de la diabetes en la fibrosis quística: informe del Grupo de Trabajo sobre Diabetes y Fibrosis Quística del Reino Unido. Londres: Cystic Fibrosis Trust; 2022.

Palabras clave: fibrosis quística; diabetes.

SYMPOSIUM: Atypical diabetes. Keys to an accurate diagnosis

Coordinator: Liliana Trifone

Cystic fibrosis-related diabetes

Florencia Miari

Ricardo Gutiérrez Children's Hospital, City of Buenos Aires, Argentina, Argentina

Cystic fibrosis-related diabetes (CFRD) is the most common metabolic comorbidity of cystic fibrosis (CF) and represents a distinct clinical entity from type 1 and type 2 diabetes mellitus. In individuals with CF and exocrine pancreatic insufficiency, there is a progressive decline in insulin secretion that promotes the development of impaired glucose tolerance and, subsequently, CFRD. Although CFRD is uncommon in children younger than 10 years, up to one-third of this population exhibits abnormalities in glucose tolerance. It is estimated that approximately 50% of individuals with CF will develop CFRD by 30 years of age.

From a pathophysiological perspective, insulin secretion in response to an oral glucose load or a meal is delayed and insufficient, whereas basal insulin secretion is generally relatively preserved. Furthermore, glycemic abnormalities that do not meet the conventional diagnostic criteria for diabetes have already been associated with deterioration in nutritional status, reduced pulmonary function, and poorer clinical outcomes.

Current guidelines advise annual screening for CFRD in all individuals with CF aged over 10 years using the oral glucose tolerance test (OGTT). Continuous glucose monitoring (CGM) has emerged as a promising tool for the early detection of glycemic abnormalities, whereas glycated hemoglobin (HbA1c) demonstrates poor sensitivity.

The treatment of CF-related diabetes aims to optimize glycemic control, preserve nutritional status, and maintain lung function. For this reason, early initiation of insulin therapy is beneficial even in prediabetic stages or before reaching conventional diagnostic criteria. Early intervention is key to halting clinical deterioration and improving the prognosis and quality of life for these patients.

Key words: cystic fibrosis; diabetes.