

**María Garriga García.**

Dietista-Nutricionista. Unidad de Fibrosis Quística.  
Servicio de Endocrinología y Nutrición.  
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

**Dra. María Martín-Frías**

Endocrino-pediatra. Unidad de Fibrosis Quística.  
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.



# Actualización en las recomendaciones nutricionales en la Diabetes relacionada con la Fibrosis Quística

**E**n las personas con FQ (pFQ) las alteraciones del metabolismo hidrocabonado, siendo su máxima expresión la diabetes relacionada con la FQ (DRFQ), son las complicaciones no pulmonares más frecuentes. El tratamiento nutricional de la fibrosis quística (FQ) tiene como objetivos alcanzar y mantener un buen

estado nutricional y prevenir la malnutrición, tanto la desnutrición como el sobrepeso/obesidad. La importancia de lograr un buen estado nutricional radica en su relación directa con una mejor función pulmonar y, en consecuencia, un mejor pronóstico general y supervivencia. La insuficiencia respiratoria es actualmente la principal causa de muerte en FQ.

Las recomendaciones dietéticas para las pFQ se han basado en una dieta alta en calorías y grasas. El objetivo de esta dieta hipercalórica era compensar tanto la malabsorción persistente de grasas asociada a la insuficiencia pancreática (IP) como el aumento del gasto energético. Todo ello para poder alcanzar las recomendaciones de índice de masa corporal (IMC) específicas: en niños z-score de IMC 50, en mujeres IMC=22 kg/m<sup>2</sup> y en hombres IMC=23 kg/m<sup>2</sup>.

Alcanzar las altas necesidades energéticas de la dieta "tradicional" de pFQ, de hasta un 150-200% del aporte calórico diario, en muchas ocasiones se ha traducido en patrones de alimentación de mala calidad y pobre densidad de nutrientes, evidenciado por la ingesta de alimentos con alto contenido en grasas saturadas y azúcares añadidos, por encima de las recomendaciones para la población general (1). Pero esta pauta de alimentación asocia un aumento del riesgo cardiovascular y es un factor de riesgo para el desarrollo de alteraciones del metabolismo hidrocarbonado en las pFQ.

Las guías más recientes de pFQ recomiendan incluir la evaluación de la **composición corporal**, además del IMC, para definir el estado nutricional adecuado. Al analizar la composición corporal se observa una relación inversa entre el % de **masa grasa** y la función pulmonar medida con el volumen de aire que se expulsa durante el primer segundo de la espiración forzada (FEV1); es decir, a mayor % de masa grasa peor función pulmonar. Por el contrario, hay una relación positiva entre FEV1 y la **masa libre de grasa**; es decir, a mayor masa magra mejor función pulmonar. La reducción de la masa magra se asocia con una disminución de la función pulmonar (2). Además, la evaluación de la composición corporal puede ser más sensible en el estudio nutricional de los pFQ en comparación con el IMC, dado su vínculo con la secreción de insulina (3).

## ALIMENTACIÓN EN LAS PERSONAS CON FIBROSIS QUIÍSTICA

La composición de la alimentación de las pFQ es clave para conseguir el mejor estado nutricional y función pulmonar posibles, además de retrasar el desarrollo de alteraciones del metabolismo hidrocarbonado.

**Hidratos de carbono (HC):** deben ser aporta-

dos en forma de HC complejos, mínimamente procesados y con alto contenido de fibra, evitando los HC sencillos. Esto ayudará a mantener un mejor control glucémico, evitando episodios de hiperglucemia e hipoglucemia.

**Grasas:** se recomienda basar su aporte en ácidos grasos monoinsaturados (aceite de oliva, aceitunas, aguacate) y poliinsaturados (PUFAs) (aceite de semillas, pescado azul), sobre todo ácidos grasos omega-3 (DHA, EPA). Evitar los ácidos grasos saturados y el colesterol que aportan alimentos de origen animal o ultraprocesados (3). El consumo de grasas mono y poliinsaturadas tiene efectos beneficiosos sobre la salud cardiovascular, mientras que las grasas saturadas y trans aumentan el riesgo cardiovascular. En las pFQ se debe valorar de forma individualizada la ingesta de ácidos grasos esenciales, sobre todo EPA y DHA, ya que se ha detectado un defecto en el metabolismo de los PUFAs y una alteración del cociente ácido araquidónico/ácido docoheptaenoico (AA/DHA) (4).

**Proteínas:** los requerimientos proteicos son mayores que la población general debido a diversos factores: situación proinflamatoria crónica, distrés respiratorio o maldigestión proteica derivada del déficit enzimático. El aporte proteico puede venir de proteínas de alto valor biológico como la clara del huevo, la carne, lácteos o el pescado (elegir pescados azules como la sardina, el boquerón, el atún o el salmón nos da un aporte extra de ácidos grasos omega 3) y también de proteínas de origen vegetal, como legumbres o frutos secos.

Por tanto, la alimentación de las pFQ debe ser variada, incluyendo todos los grupos de alimentos, y equilibrada, con un aumento moderado del contenido de grasas saludables y proteínas, y un consumo de HC complejos (5). El aporte calórico y de nutrientes en cada persona debe ir ajustado a su estado nutricional; esto ayudará a prevenir tanto la malnutrición como el exceso de grasa corporal.

Además, en pFQ con un gasto energético diario elevado se puede enriquecer la dieta con alimentos y grasas saludables como aceite de oliva, aceitunas, aguacate/guacamole, frutos secos, semillas, queso, humus... Si con la dieta oral enriquecida no se cubren los requerimientos energéticos totales, se recomienda introducir suplementos nutriciona- »

LA ALIMENTACIÓN  
DE LAS pFQ DEBE  
SER VARIADA,  
INCLUYENDO  
TODOS LOS GRUPOS  
DE ALIMENTOS,  
Y EQUILIBRADA,  
CON UN AUMENTO  
MODERADO  
DEL CONTENIDO  
DE GRASAS  
SALUDABLES  
Y PROTEÍNAS,  
Y UN CONSUMO  
DE HC COMPLEJOS

## EL OBJETIVO ES MEJORAR O MANTENER LOS OBJETIVOS GLUCÉMICOS, ALCANZAR LOS OBJETIVOS DE CONTROL DE PESO Y MEJORAR LOS FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR

» les orales (SNO), como fórmulas complejas poliméricas hipercalóricas.

Una **hidratación** adecuada, a lo largo del día, y un aporte suficiente de **sal** son fundamentales para evitar el mayor riesgo de deshidratación que tienen las pFQ por la alteración de la proteína reguladora de la conductancia transmembrana de la FQ (CFTR), especialmente los lactantes y niños, y en situaciones de temperaturas elevadas, ejercicio físico intenso y/o fiebre.

Desde el diagnóstico, en pFQ con IP las guías recomiendan la suplementación de **vitaminas liposolubles**: A, E, D y K. Los niveles de vitamina D, junto con una adecuada ingesta de calcio, son fundamentales para una buena salud ósea.

En las pFQ e IP, cuyo páncreas no produce las enzimas para digerir los alimentos, hay que prestar atención a la **terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas** (TREP). Es fundamental tener una buena adherencia a la TREP para poder absorber todos los nutrientes ingeridos. La digestión óptima de los macronutrientes puede desempeñar un papel en la respuesta de la hormona incretina y, por lo tanto, en la glucemia postprandial. Si se precisan SNO, se aumentará la TREP en función de la cantidad de grasa que contengan. Optimizar la TREP es esencial en pFQ, máxime si existen alteraciones glucémicas.

Como punto adicional a tener en cuenta en las pFQ, la disfunción de la proteína CFTR junto con la **disbiosis** de la microbiota intestinal producida, entre otros, por la TREP, los antibióticos y las dietas ricas en grasas saturadas, favorece la permeabilidad e inflamación intestinal. Esta inflamación repercute en el control de la glucemia. Una alimentación saludable, que incluya alimentos ricos en prebióticos (fibra: fruta, verdura, legumbres) y probióticos (yogur, kéfir, encurtidos), puede ayudar a corregir la disbiosis intestinal, reducir la inflamación y mejorar el control glucémico. La suplementación con pro-

bióticos puede valorarse de forma individual, especialmente en aquellos pFQ con tratamientos frecuentes con antibiótico.

### DIABETES RELACIONADA CON FQ (DRFQ)

La **DRFQ** es una complicación establecida en la FQ cuya prevalencia aumenta en paralelo con la mayor esperanza de vida. Las alteraciones del metabolismo hidrocarbonado se inician en la edad pediátrica y progresan en relación con múltiples factores. En común con otros tipos de diabetes puede presentar complicaciones microvasculares; específico de la DRFQ, asocia un descenso significativo de la función pulmonar, disminuye la supervivencia por enfermedad pulmonar y favorece un peor estado nutricional.

La nutrición tiene un gran impacto en las pFQ que desarrollan DRFQ y también en las alteraciones hidrocarbonadas precoces. La desnutrición es un factor de riesgo para la DRFQ, lo que constituye otro desafío en la planificación e individualización de las recomendaciones nutricionales (6).

La calidad de la dieta tiene un impacto en la composición corporal, el riesgo de enfermedades metabólicas y la calidad de vida. La clave está en individualizar las recomendaciones nutricionales y los objetivos de peso. El objetivo es mejorar o mantener los objetivos glucémicos, alcanzar los objetivos de control de peso y mejorar los factores de riesgo cardiovascular (p. ej. presión arterial, perfil lipídico, etc.)

La terapia nutricional es una de las piedras angulares en el manejo de las alteraciones del metabolismo hidrocarbonado de las pFQ, incluida la DRFQ. Las guías previas de Práctica Clínica en Nutrición en FQ postulaban porcentajes específicos de HC, grasas y proteínas para crear estas dietas. Aunque no existe evidencia sobre el “mejor” equilibrio entre los di-

ferentes macronutrientes en DRFQ, las nuevas guías sugieren recomendar una dieta balanceada de acuerdo a las necesidades nutricionales de cada paciente, con alimentos de bajo **índice glucémico** (IG) y carga glucémica para reducir las fluctuaciones de glucosa (5) y evitar la hiperglucemia postprandial temprana. Se deben evitar zumos, refrescos azucarados y bebidas alcohólicas.

Es importante tener en cuenta que la DRFQ y la función pulmonar están interrelacionadas: cuando no existe un adecuado control glucémico, la función pulmonar empeora; durante una exacerbación pulmonar, los niveles de glucosa son más inestables. Sin olvidar que tratamientos utilizados en FQ, como corticoides y broncodilatadores, hacen que el control de la diabetes pueda suponer un desafío.

En las pFQ que se van a someter a un trasplante pulmonar es especialmente importante tener el mejor control glucémico y estado nutricional previos.

### EL PAPEL DE LA EDUCACIÓN NUTRICIONAL EN LA DRFQ

La educación nutricional en pFQ es muy importante a lo largo de las distintas etapas de la vida, incluida la infancia. Debe ser personalizada, con especial énfasis en la calidad, cantidad y horario de las comidas y su relación con el ejercicio y la dosis de insulina. Las Guías de Práctica Clínica en nutrición en FQ recomiendan que se eduque a las pFQ con DRFQ sobre la relación entre los HC y la acción de la insulina, para reducir la fluctuación de la glucosa posprandial y la exposición a la hiperglucemia. La educación sobre el uso del recuento de HC, el IG y la carga glucémica de los alimentos debe ser individualizada (5).

Se debe alentar a las personas con DRFQ a que mantengan el ejercicio y se les debe proporcionar información para »

# LAS GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA EN NUTRICIÓN EN FQ RECOMIENDAN QUE SE EDUQUE A LAS PFQ CON DRFQ SOBRE LA RELACIÓN ENTRE LOS HC Y LA ACCIÓN DE LA INSULINA, PARA REDUCIR LA FLUCTUACIÓN DE LA GLUCOSA POSPRANDIAL Y LA EXPOSICIÓN A LA HIPERGLUCEMIA

» prevenir y/o resolver episodios de hipoglucemia. Evitar restricciones dietéticas inadecuadas para mejorar la tolerancia a la glucosa (7). Las personas con DRFQ al poner más foco en la alimentación pueden llegar a mostrar cierto comportamiento de evitación y riesgo añadido de desarrollar un trastorno de la conducta alimentaria, especialmente en la adolescencia.

En las pFQ con DRFQ que necesitan SNO para alcanzar sus requerimientos nutricionales diarios se recomienda usar fórmulas específicas para DM.

## NUTRICIÓN Y NUEVAS TERAPIAS EN PFQ

En la última década la introducción y el uso de la terapia con fármacos **moduladores** de la proteína CFTR ha dado como resultado un aumento de la supervivencia y mejoras en el peso e IMC en muchas pFQ (8), lo que apoya las nuevas recomendaciones nutricionales sin dietas hipercalóricas para

evitar el sobrepeso y sus posibles consecuencias (9). Los mecanismos subyacentes al aumento de peso no están bien definidos, pero es probable que incluyan una disminución del gasto energético en reposo, de la inflamación sistémica e intestinal y de la malabsorción de grasas (10). En la ficha técnica se indica consumir estos fármacos junto a alimentos ricos en grasa y evitar el consumo de pomelo, naranja amarga y hierba de San Juan.

El impacto de estos fármacos en la aparición y progresión de los defectos de secreción de insulina, la resistencia a la insulina y las anomalías del metabolismo hidrocarbonado sigue siendo motivo de estudio, con resultados prometedores.

No podemos olvidar que la terapia con moduladores no es elegible para todos las pFQ. Dependerá no solo de factores clínicos, como el genotipo o la tolerancia, sino también de factores socio-económicos, como el acceso a dicho tratamiento. **D**

## CONCLUSIONES

La nutrición tiene un gran impacto en el desarrollo y progresión de las alteraciones del metabolismo hidrocarbonado en pFQ, tanto en edad pediátrica como en adultos. Mantener un buen control glucémico es fundamental para tener una buena función pulmonar y una mejor calidad de vida. El manejo de la DRFQ debe ser individualizado y requiere de una atención multidisciplinaria. En FQ es fundamental la educación nutricional continuada que permita adquirir unos hábitos de alimentación saludables desde la infancia.

## REFERENCIAS

- Sutherland R, Katz T, Liu T, et al. Dietary intake of energy-dense, nutrient-poor and nutrient-dense food sources in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2018;17(6):804-810
- Gomes A, et al. Association Between Fat-Free Mass and Pulmonary Function in Patients With Cystic Fibrosis: A Narrative Review. *Nutr Clin Pract*. 2019;34(5):715-727
- Granados A, Beach EA, Christiansen AJ, et al. The association between body composition, leptin levels and glucose dysregulation in youth with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2021; 20 (5):796-802
- Turk D, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*. 2016 ;35(3):557-77
- Wilschanski M, Munck A, Carrion E. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. *Clinical Nutrition* 43 (2024) 413-445
- Putman, MS, Norris AW, Hull RL, et al. Cystic Fibrosis-Related Diabetes Workshop: Research Priorities Spanning Disease Pathophysiology, Diagnosis, and Outcomes. *Diabetes Care* 2023;46:1112-1123
- Burgel PR, Southern KW, Addy C et al. Standards for the care of people with cystic fibrosis (CF); recognising and addressing CF health issues. *Journal of Cystic Fibrosis* 2024 (23):187-202
- Bailey J, Rozga M, McDonald CM, et al. Effect of CFTR modulators on anthropometric parameters in individuals with cystic fibrosis: an evidence analysis center systematic review. *J Acad Nutr Diet* 2021;121:1364-1378.e2
- Litvin M. Metabolic syndrome in the post-ETI era. *JCF* 2025; 24:8-9
- Stallings VA, Sainath N, Oberle M, et al. Energy balance and mechanisms of weight gain with ivacaftor treatment of cystic fibrosis gating mutations. *J Pediatr* 2018;201:229-237.e4