

SSMS-Vol.3. N1. 060

Eficacia de la tiamina como tratamiento coadyuvante en la enfermedad de Huntington: revisión sistemática de la evidencia científica

Effectiveness of thiamine as an adjuvant treatment in huntington's disease: a systematic review of the scientific evidence

Autores:

Carlos Alejandro Segarra Ramos

Investigador independiente

Machala – Ecuador

carlosegarra1@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0004-0602-2363>

Autor de correspondencia: Carlos Alejandro Segarra Ramos, carlosegarra1@hotmail.com

Recepción: 10-marzo-2026

Aceptación: 27-mayo-2026

Publicación: 25-junio-2026



Cómo citar este artículo:

Segarra Ramos, C. A. . (n.d.). Eficacia de la tiamina como tratamiento coadyuvante en la enfermedad de Huntington: revisión sistemática de la evidencia científica. *Sage Sphere Multidisciplinary Studies*. <https://doi.org/10.63688/bdetvc54>

© 2026; Los autores. Este es un artículo en acceso abierto, distribuido bajo los términos de una licencia Creative Commons (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0>) que permite el uso, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que la obra original sea correctamente citada.



RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Huntington es un trastorno neurodegenerativo hereditario, progresivo e incapacitante, caracterizado por alteraciones motoras, cognitivas y psiquiátricas. Debido a la ausencia de tratamientos curativos, la tiamina ha despertado interés por su papel en el metabolismo energético cerebral, la función mitocondrial y la neuroprotección. **Objetivo:** Analizar la evidencia científica disponible sobre la eficacia de la tiamina como tratamiento coadyuvante en pacientes con enfermedad de Huntington. **Método:** Se realizó una revisión sistemática documental con enfoque cualitativo. La búsqueda se efectuó entre enero y abril de 2024 en PubMed, Web of Science y ProQuest, utilizando descriptores relacionados con enfermedad de Huntington, tiamina, neurodegeneración y tratamiento complementario. Tras aplicar criterios de inclusión y exclusión bajo lineamientos PRISMA, se seleccionaron 32 estudios. **Resultados:** Los hallazgos evidencian que la tiamina participa en procesos clave como la producción de energía, la síntesis de neurotransmisores, la reducción del estrés oxidativo y la función mitocondrial. Algunos estudios señalan alteraciones del transportador SLC19A3 y beneficios potenciales de la suplementación con tiamina, biotina y derivados de mayor biodisponibilidad. **Conclusión:** La tiamina constituye una alternativa coadyuvante prometedora; sin embargo, se requieren ensayos clínicos controlados que confirmen su eficacia en pacientes con Huntington.

Palabras clave: Enfermedad de Huntington, tiamina, neurodegeneración, neuroprotección, metabolismo energético cerebral.

ABSTRACT

Introduction: Huntington's disease is a hereditary, progressive, and disabling neurodegenerative disorder characterized by motor, cognitive, and psychiatric impairments. Due to the lack of curative treatments, thiamine has attracted scientific interest because of its role in cerebral energy metabolism, mitochondrial function, and neuroprotection. **Objective:** To analyze the available scientific evidence regarding the effectiveness of thiamine as an adjuvant treatment in patients with Huntington's disease. **Method:** A qualitative systematic literature review was conducted. The search was carried out between January and April 2024 in PubMed, Web of Science, and ProQuest using descriptors related to Huntington's disease, thiamine, neurodegeneration, and complementary treatment. Following PRISMA guidelines and applying inclusion and exclusion criteria, 32 studies were selected. **Results:** Findings indicate that thiamine is involved in key processes such as energy production, neurotransmitter synthesis, oxidative stress reduction, and mitochondrial function. Several studies reported alterations in the SLC19A3 transporter and highlighted the potential benefits of supplementation with thiamine, biotin, and highly bioavailable thiamine derivatives. **Conclusion:** Thiamine appears to be a promising adjuvant therapeutic option; however, controlled clinical trials are still needed to confirm its efficacy in patients with Huntington's disease.

Keywords: Huntington's disease, thiamine, neurodegeneration, neuroprotection, cerebral energy metabolism.



1. INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Huntington (EH) es un trastorno neurodegenerativo hereditario caracterizado por la presencia de demencia progresiva y movimientos involuntarios, espasmódicos y descoordinados, que afectan de manera significativa la calidad de vida de quienes la padecen (Stoker et al., 2022; Andhale y Shrivastava, 2022). Fue descrita por primera vez en 1872 por el médico estadounidense George Huntington, quien identificó su carácter hereditario tras estudiar varias generaciones de una misma familia. Esta patología se transmite de forma autosómica dominante y produce un daño progresivo en el sistema nervioso central, especialmente en los ganglios basales, lo que explica la complejidad de sus manifestaciones clínicas y su evolución incapacitante (Gatto et al., 2020).

En los últimos años, la prevalencia global de la EH se ha estimado en 2,7 por cada 100.000 habitantes, alcanzando cifras más elevadas en poblaciones caucásicas de regiones como Europa Occidental, Reino Unido, Norteamérica y Australia (Mendoza et al., 2023). Más allá de su baja frecuencia, el principal problema de esta enfermedad radica en sus profundas repercusiones físicas, cognitivas, emocionales, sociales y económicas, las cuales impactan no solo al paciente, sino también a su entorno familiar (Páramo et al., 2023). Un alto porcentaje de personas afectadas pierde su capacidad laboral de manera prematura, incrementando la dependencia y el uso de servicios de salud, hasta requerir cuidados prolongados. A esto se suma que las principales causas de muerte, como la neumonía y las enfermedades cardiovasculares, reflejan la gravedad del deterioro progresivo (Soliveri et al., 2022). Sin embargo, a pesar de este escenario, el abordaje terapéutico continúa siendo limitado, centrado principalmente en el control sintomático (Gunn et al., 2023).

Frente a esta problemática, surge la necesidad de explorar nuevas alternativas terapéuticas que permitan mejorar la evolución clínica y la calidad de vida de los pacientes (Bettendorff, 2023). En este contexto, la tiamina ha sido objeto de interés científico debido a su papel fundamental en el metabolismo cerebral, la síntesis de neurotransmisores y el funcionamiento del sistema nervioso (Ganesh et al., 2023). Diversas investigaciones han sugerido que podrían existir alteraciones en los niveles o en el transporte de tiamina a nivel del sistema nervioso central en pacientes con EH, lo que abre la posibilidad de considerarla como un tratamiento coadyuvante. Analizar la evidencia disponible sobre su eficacia resulta relevante no solo



desde la perspectiva clínica, sino también para fortalecer el conocimiento científico en torno a intervenciones accesibles y potencialmente beneficiosas en enfermedades neurodegenerativas (Calderón y Nava, 2020; Strong y Quarrell, 2023).

La importancia de este estudio radica en la necesidad de generar evidencia que contribuya a optimizar el manejo de la enfermedad de Huntington, tanto en la práctica médica general como en la especializada, así como en el ámbito de la salud pública. Comprender la historia, características clínicas, prevalencia y repercusiones de la enfermedad permite dimensionar su impacto y orientar estrategias de intervención más efectivas. Asimismo, resulta fundamental reconocer que no existe un perfil único de paciente, lo que exige un abordaje integral y personalizado. En este sentido, el objetivo de la presente investigación es analizar la evidencia científica disponible sobre la eficacia de la tiamina como tratamiento coadyuvante en pacientes con enfermedad de Huntington, con el fin de aportar información relevante para la toma de decisiones clínicas y el desarrollo de futuras investigaciones.

La enfermedad de Huntington es un trastorno neurodegenerativo hereditario de carácter autosómico dominante, originado por la expansión anormal del trinucleótido CAG en el gen HTT, lo que provoca la síntesis de una proteína huntingtina mutante con efectos neurotóxicos progresivos (Gatto et al., 2020; Stoker et al., 2022). Este proceso desencadena una degeneración neuronal selectiva, principalmente en los ganglios basales, afectando funciones motoras, cognitivas y conductuales. La naturaleza genética de la enfermedad determina que la presencia de una sola copia del gen mutado sea suficiente para su desarrollo, lo que explica su transmisión intergeneracional y su impacto familiar (Ganesh et al., 2023).

Desde una perspectiva clínica, la enfermedad se manifiesta típicamente entre la tercera y quinta década de la vida, aunque la edad de inicio puede variar en función del número de repeticiones CAG, siendo más temprana en casos con mayor expansión genética (Stoker et al., 2022). La clasificación de la enfermedad en formas infantil, juvenil, adulta y tardía permite comprender la heterogeneidad de su presentación clínica, donde las variantes de inicio precoz suelen presentar síntomas más severos y de progresión acelerada, mientras que las formas tardías pueden evolucionar de manera más lenta pero igualmente incapacitante (Andhale y Shrivastava, 2022).

La fisiopatología de la enfermedad está relacionada con un efecto tóxico de ganancia de función de la proteína huntingtina mutante, la cual tiende a agregarse formando



oligómeros que interfieren con procesos celulares esenciales (Wilton y Stevens, 2020). Entre estos procesos se incluyen alteraciones en la transcripción genética, disfunción mitocondrial, estrés oxidativo y fallas en los mecanismos de eliminación de proteínas. Además, se ha evidenciado que la inestabilidad genética puede incrementarse a lo largo de las generaciones, fenómeno conocido como anticipación, lo que contribuye a una mayor severidad clínica en descendientes (Gatto et al., 2020).

En términos clínicos, la enfermedad de Huntington se caracteriza por una tríada sintomática que incluye alteraciones motoras, trastornos psiquiátricos y deterioro cognitivo (Soliveri et al., 2022). Los movimientos coreiformes progresivos constituyen uno de los signos más representativos, acompañados de alteraciones como disartria, ataxia y pérdida de la persistencia motora. Paralelamente, los síntomas psiquiátricos como depresión, irritabilidad y conductas suicidas suelen preceder a los signos motores, mientras que el deterioro cognitivo afecta principalmente las funciones ejecutivas, comprometiendo la autonomía del paciente y su integración social (Gunn et al., 2023; Li et al., 2023).

La tiamina, también conocida como vitamina B1, es un micronutriente hidrosoluble esencial que desempeña un papel fundamental en el metabolismo energético celular y en el funcionamiento del sistema nervioso (Mrowicka et al., 2023; Marrs y Lonsdale, 2021). Debido a que el organismo humano no puede sintetizarla, su obtención depende exclusivamente de la ingesta dietética, a través de alimentos como cereales integrales, carnes, legumbres y frutos secos. Su absorción y distribución requieren sistemas de transporte específicos, destacándose los transportadores THTR1 y THTR2, codificados por los genes SLC19A2 y SLC19A3, los cuales permiten su ingreso a las células y, particularmente, al sistema nervioso central (Rai et al., 2021).

En su forma activa, el pirofosfato de tiamina (TPP), esta vitamina actúa como coenzima en procesos metabólicos clave, incluyendo la descarboxilación oxidativa de carbohidratos y la producción de energía a nivel mitocondrial (Bozic y Lavrnja, 2023). Su participación en rutas como el ciclo de Krebs y la vía de las pentosas fosfato resulta esencial para la síntesis de ácidos nucleicos, lípidos y neurotransmisores. En este sentido, la tiamina no solo contribuye al mantenimiento de la homeostasis energética neuronal, sino que también interviene directamente en funciones cognitivas como la memoria, el aprendizaje y el equilibrio emocional (Calderón y Nava, 2020).



El transporte de la tiamina hacia el sistema nervioso central implica el paso a través de la barrera hematoencefálica, un proceso altamente regulado que depende de la funcionalidad de sus transportadores (Rai et al., 2021). Una vez dentro de las neuronas, la tiamina participa tanto en funciones enzimáticas como estructurales, contribuyendo a la integridad de membranas neuronales, la mielinización y la transmisión sináptica. Esta multifuncionalidad explica su relevancia en el mantenimiento de la salud cerebral y su potencial papel en la prevención de procesos neurodegenerativos (Sambon et al., 2021).

Los requerimientos de tiamina varían según la edad, el sexo y el estado fisiológico, manteniéndose en adultos entre 1,1 y 1,5 mg diarios (Jia et al., 2024). Sin embargo, su deficiencia puede generar consecuencias significativas a nivel neurológico, incluyendo alteraciones en el metabolismo oxidativo, incremento del estrés oxidativo y procesos de neuroinflamación (Dhir et al., 2019; Smith et al., 2021). Estas alteraciones han sido ampliamente relacionadas con el desarrollo y progresión de enfermedades neurodegenerativas, lo que posiciona a la tiamina como un elemento clave en la investigación de estrategias terapéuticas (Bettendorff, 2023).

Figura 1

Requerimientos de tiamina según edad y sexo (EAR y RDA)

Sexo del grupo, edad (años)	Mg. de tiamina / persona/día	
	EAR	RDA
Adolescentes y adultos		
10 - 12	0,8 - 0,9	1,0
13 - 15	0,9 - 1,0	1,2
16 - 18	0,9 - 1,0	1,2
Hombres		
19 - 75	1,1	1,3
> 75	1,1	1,3
Mujeres		
19 - 75	0,9	1,1
> 75	0,9	1,1

Nota. The importance of thiamine (vitamine B1) in humans. Mrowicka et al. (2023).

La relación entre la tiamina y la enfermedad de Huntington ha sido objeto de creciente interés en la investigación científica, particularmente debido a la evidencia que sugiere una alteración en el metabolismo energético cerebral en pacientes con esta patología (Rai et al., 2021; Bozic y Lavrnja, 2023). En este contexto, se ha planteado que la deficiencia funcional de tiamina a nivel del sistema nervioso central podría contribuir al deterioro neuronal



característico de la enfermedad, incluso en presencia de niveles normales en sangre (Marrs y Lonsdale, 2021).

Uno de los mecanismos más relevantes en esta relación es la alteración del transportador de tiamina codificado por el gen SLC19A3. Diversos estudios han evidenciado una disminución en la expresión de este gen en regiones cerebrales afectadas por la enfermedad de Huntington, lo que limita el ingreso de tiamina al sistema nervioso central (Picó et al., 2021; Lim et al., 2022). Esta deficiencia de transporte genera un déficit en la disponibilidad de su forma activa, afectando procesos metabólicos esenciales y favoreciendo la disfunción neuronal.

Asimismo, la disminución de metabolitos de tiamina, como el pirofosfato de tiamina, ha sido identificada en muestras cerebrales de pacientes con enfermedad de Huntington, lo que refuerza la hipótesis de una alteración metabólica subyacente (Picó, 2022). Esta condición se asocia con un aumento del estrés oxidativo, disfunción mitocondrial y alteraciones en la síntesis de neurotransmisores, todos ellos procesos implicados en la progresión de la enfermedad (Sambon et al., 2021; Dhir et al., 2019).

Desde una perspectiva terapéutica, la suplementación con tiamina, en algunos casos combinada con biotina, ha mostrado efectos positivos en modelos experimentales, particularmente en la mejora de la función motora y conductual (Wesół-Kucharska et al., 2021; Lim et al., 2022). Sin embargo, la evidencia clínica en humanos aún es limitada, lo que sugiere que, si bien la tiamina representa una estrategia prometedora como tratamiento coadyuvante, se requieren estudios más robustos que permitan validar su eficacia y establecer su aplicación en la práctica clínica (Bettendorff, 2023).

2. METODOLOGÍA

Enfoque y diseño del estudio

La presente investigación se desarrolló bajo un enfoque cualitativo de tipo documental, mediante una revisión sistemática de la literatura científica orientada a analizar la eficacia de la tiamina como tratamiento coadyuvante en la enfermedad de Huntington. El diseño adoptado permitió sintetizar evidencia existente, identificar patrones teóricos y evaluar la relación entre variables desde una perspectiva analítica y crítica.

Estrategia de búsqueda bibliográfica



La búsqueda de información se llevó a cabo durante un período de cuatro meses, comprendido entre enero y abril de 2024. Se consultaron bases de datos científicas de alto impacto en el ámbito biomédico, específicamente PubMed, Web of Science y ProQuest, seleccionadas por su calidad, cobertura temática y rigor metodológico.

Para la recuperación de los estudios se emplearon descriptores en idioma inglés: “Huntington's disease”, “Neurodegenerative disease”, “Thiamine”, “Complementary treatment” y “Treatment effectiveness”. Estos términos fueron combinados mediante operadores booleanos AND y NOT, generando la siguiente ecuación de búsqueda:

(“Huntington's disease” AND “Thiamine” AND “neurodegenerative disease” AND “Complementary treatment” AND “Treatment effectiveness”) NOT (“Other treatments”).

Criterios de inclusión y exclusión

Criterios de inclusión:

- Artículos científicos originales y revisiones sistemáticas relacionadas con la enfermedad de Huntington y la tiamina.
- Estudios que evidencien resultados sobre la eficacia de la tiamina como tratamiento coadyuvante.
- Publicaciones en idiomas español, inglés y portugués.
- Estudios publicados en los últimos cinco años (2019–2024).

Criterios de exclusión:

- Cartas al editor y documentos no científicos.
- Artículos incompletos o sin acceso a texto completo.
- Estudios pediátricos no relacionados con el objetivo de investigación.
- Investigaciones que analicen la tiamina sin asociación con la enfermedad de Huntington.

Proceso de selección de estudios (PRISMA)

El proceso de selección se desarrolló en varias fases siguiendo los lineamientos de la metodología PRISMA.

En la fase de identificación, se obtuvieron 92 registros provenientes de las bases de datos seleccionadas. Posteriormente, se eliminaron 15 registros duplicados, quedando un total de 77 estudios para la fase de cribado.



Durante el cribado, se analizaron títulos y resúmenes, descartando aquellos que no cumplieran con los criterios establecidos. En la fase de elegibilidad, se evaluaron los textos completos, excluyéndose 40 estudios por no estar relacionados con los objetivos del estudio y 5 por presentar información incompleta.

Finalmente, se incluyeron 32 artículos en la revisión sistemática, los cuales constituyeron la base para el análisis y la discusión del estudio.

Análisis de la información

Los estudios seleccionados fueron analizados mediante un enfoque cualitativo interpretativo, considerando variables como el tipo de estudio, los hallazgos principales, la calidad metodológica y la pertinencia científica. Se priorizó la evidencia más reciente y relevante, con el objetivo de garantizar la validez y consistencia de los resultados.

Además, se realizó una síntesis comparativa de los hallazgos, permitiendo identificar tendencias, coincidencias y discrepancias entre los estudios analizados, lo que facilitó la construcción de una interpretación crítica sobre el papel de la tiamina en la enfermedad de Huntington.

Consideraciones metodológicas

Se consideró la calidad de las fuentes científicas, priorizando artículos publicados en revistas indexadas y con revisión por pares. Asimismo, se garantizó el respeto a los principios éticos de la investigación documental, asegurando la correcta citación de autores y la integridad de la información recopilada.

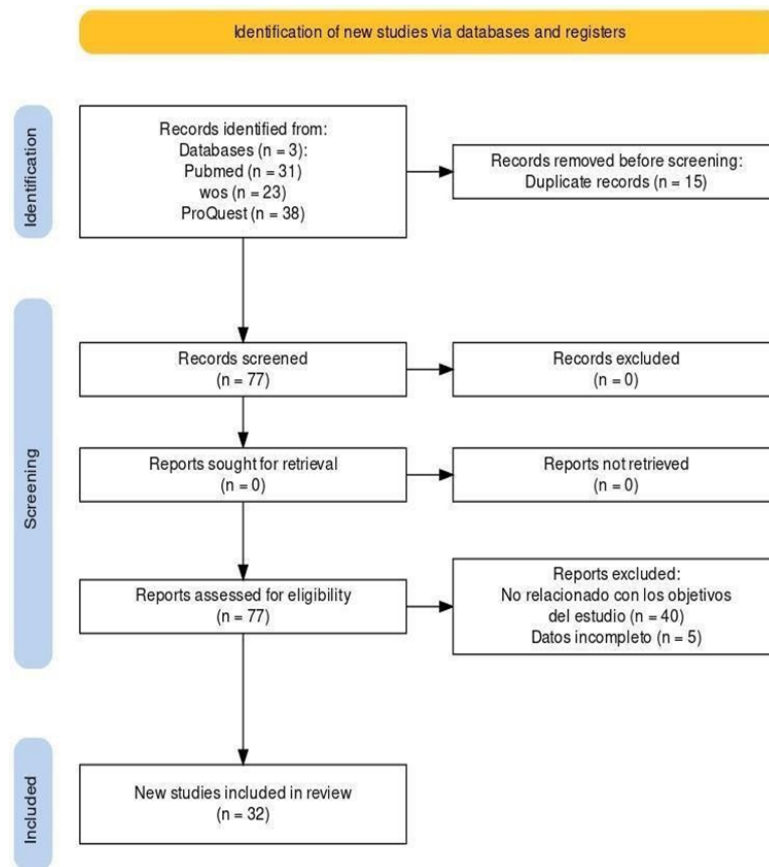
Representación del proceso de selección

Para facilitar la comprensión del proceso metodológico empleado en la presente investigación, se presenta una representación gráfica basada en los lineamientos del modelo PRISMA, la cual permite visualizar de manera clara y ordenada las etapas de identificación, selección, elegibilidad e inclusión de los estudios analizados. Este diagrama sintetiza el procedimiento seguido, evidenciando la depuración progresiva de la información y garantizando la transparencia del proceso de revisión bibliográfica.

Figura 2

Diagrama de flujo PRISMA del proceso de selección de estudios.



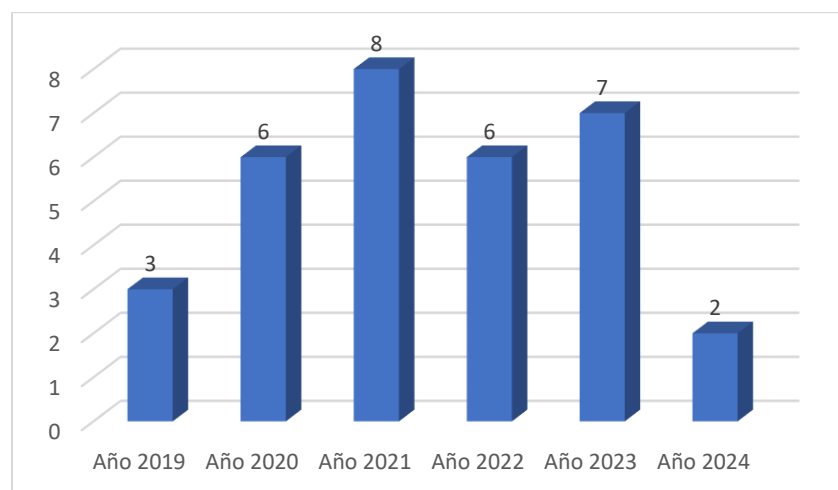


Nota. Diagrama de flujo PRISMA del proceso de identificación, selección e inclusión de los estudios revisados.

3. RESULTADOS

Figura 3

Frecuencia de estudios por año de publicación

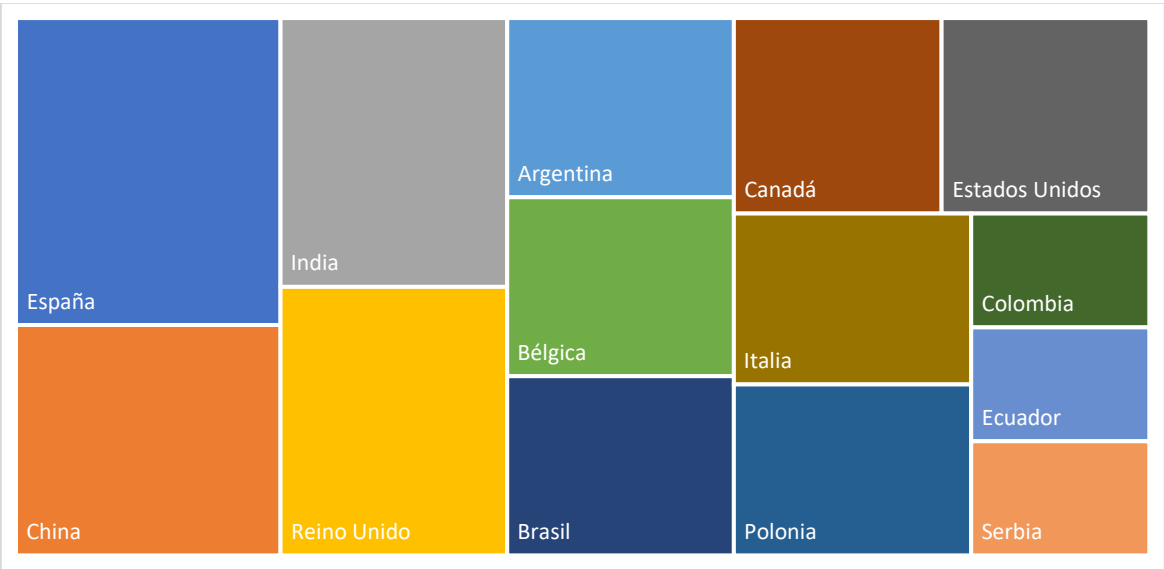


Nota. Distribución de los estudios incluidos según el año de publicación durante el período 2019–2024. Elaboración propia.

Se observa una mayor producción científica durante el año 2021, con ocho publicaciones (25,0%), seguido del año 2023 con siete estudios (21,9%). Los años 2020 y 2022 registraron seis investigaciones cada uno (18,8%), mientras que 2019 presentó tres publicaciones (9,4%) y 2024 dos estudios (6,3%). Estos resultados evidencian un incremento del interés científico en el estudio de la tiamina y sus posibles aplicaciones terapéuticas en enfermedades neurodegenerativas, especialmente en la enfermedad de Huntington.

Figura 4

Distribución de países en los estudios analizados



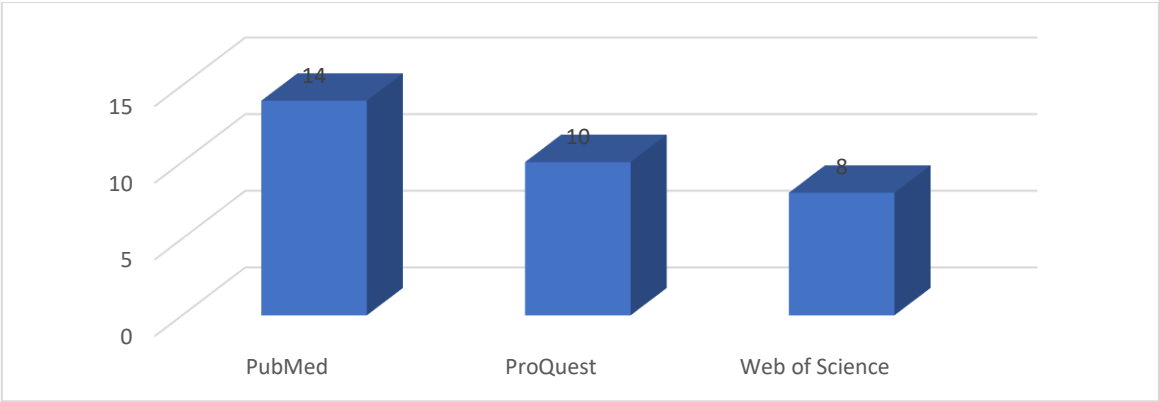
Nota. Representación de la procedencia geográfica de los estudios incluidos en la revisión sistemática. Elaboración propia.

España concentró la mayor producción científica con cuatro estudios (12,5%). China, India y Reino Unido contribuyeron con tres investigaciones cada uno (9,4%). Argentina, Bélgica, Brasil, Canadá, Estados Unidos, Italia y Polonia aportaron dos estudios respectivamente (6,3%). Colombia, Ecuador y Serbia participaron con una investigación cada uno (3,1%). Estos hallazgos muestran una amplia distribución geográfica del interés por la relación entre la tiamina y la enfermedad de Huntington.

Figura 5

Frecuencia de estudios según base de datos de procedencia de los estudios incluidos





Nota. Distribución de los estudios seleccionados de acuerdo con la base de datos de origen utilizada en la búsqueda bibliográfica. Elaboración propia.

De los 32 estudios incluidos en la revisión, la mayor proporción procedió de PubMed con 14 investigaciones (43,8%), seguida de ProQuest con 10 estudios (31,3%) y Web of Science con 8 publicaciones (25,0%). Estos resultados evidencian que PubMed constituyó la principal fuente de evidencia científica para el análisis de la relación entre la tiamina y la enfermedad de Huntington, debido a su amplia cobertura de investigaciones biomédicas y neurocientíficas. Por su parte, ProQuest y Web of Science complementaron la búsqueda con estudios clínicos, epidemiológicos y experimentales relevantes para el tema investigado.

Tabla 1

Variables clave identificadas en los estudios sobre tiamina y enfermedad de Huntington

Variable identificada	Frecuencia
Suplementación con tiamina	14
Función mitocondrial	12
Estrés oxidativo	11
Neuroprotección	11
Metabolismo energético cerebral	10
Deficiencia de vitamina B1	9
Tiamina y biotina	5
Transportador SLC19A3	5
Función cognitiva	4



Variable identificada	Frecuencia
Síntomas motores	4
Neuroinflamación	4
Epidemiología de Huntington	3
Salud mental	2
Oligodendrocitos y glía	2
Calidad de vida	2
Inteligencia artificial aplicada al diagnóstico	1

Nota. Se presentan las variables más frecuentes reportadas en los estudios analizados sobre la relación entre la tiamina y la enfermedad de Huntington

La variable más frecuente fue la suplementación con tiamina, presente en 14 investigaciones. También destacaron la función mitocondrial (12 estudios), el estrés oxidativo (11 estudios) y la neuroprotección (11 estudios). Asimismo, se identificó una importante presencia de investigaciones relacionadas con el metabolismo energético cerebral (10 estudios) y la deficiencia de vitamina B1 (9 estudios). Estos resultados sugieren que la evidencia científica actual considera a la tiamina como un componente potencialmente relevante en la modulación de mecanismos fisiopatológicos asociados a la enfermedad de Huntington.

Tabla 2

Evidencia sobre deficiencia de tiamina y mecanismos fisiopatológicos asociados a la neurodegeneración

Autor(e)s y año	Tipo de estudio	Muestra / población	Aspecto evaluado	Hallazgos relacionados con la tiamina	Relación con la enfermedad de Huntington	Aporte al estudio
(Oliveira et al., 2019)	Revisión bibliográfica	Estudios sobre déficit de tiamina y enfermedades neurológicas	Deficiencia de vitamina B1 y mecanismos neurodegenerativos	Se identificó que la deficiencia de tiamina altera el	Estos mecanismos son compatibles con los	Sustenta la hipótesis de que la tiamina puede estar implicada en



Autor(e)s y año	Tipo de estudio	Muestra / población	Aspecto evaluado	Hallazgos relacionados con la tiamina	Relación con la enfermedad de Huntington	Aporte al estudio
(Dhir et al., 2019)	Revisión científica	Evidencia clínica y experimental en adultos	Aspectos neurológicos, psiquiátricos y bioquímicos de la deficiencia de tiamina	metabolismo energético, reduce la actividad enzimática mitocondrial y favorece el estrés oxidativo. El déficit de tiamina se asoció con deterioro cognitivo, alteraciones conductuales, daño mitocondrial y disminución de la producción de ATP.	procesos de daño neuronal progresivo observado en Huntington. La enfermedad de Huntington presenta deterioro cognitivo y alteraciones psiquiátricas similares a las descritas en el déficit de tiamina.	la protección neuronal. Permite relacionar la vitamina B1 con manifestaciones clínicas neurológicas relevantes.
(Marrs y Lonsdale, 2021)	Revisión narrativa	Estudios clínicos sobre deficiencia moderna de tiamina	Deficiencia subclínica de tiamina	Se plantea que la deficiencia funcional de tiamina puede	En Huntington, una deficiencia no	Refuerza la necesidad de evaluar niveles de tiamina en pacientes con



Autor(e)s y año	Tipo de estudio	Muestra / población	Aspecto evaluado	Hallazgos relacionados con la tiamina	Relación con la enfermedad de Huntingt on	Aporte al estudio
(Mrowicka et al., 2023)	Revisión integrada	Literatura biomédica sobre vitamina B1	Funciones fisiológicas de la tiamina	permanecer oculta y contribuir al deterioro neurológico progresivo. La tiamina participa en el metabolismo de glucosa, síntesis de neurotransmisores, función mitocondrial y mantenimiento neuronal.	detectada en enfermedades neurodegenerativas. Estas funciones son esenciales en una enfermedad donde existe disfunción energética cerebral.	Aporta sustento bioquímico sobre la importancia de la vitamina B1 en el sistema nervioso.
(Calderón y Nava, 2020)	Revisión científica	Estudios sobre vitaminas B y sistema nervioso	Sinergia entre tiamina, piridoxina y cobalamina	Se evidenció que las vitaminas B intervienen en neurotransmisión, reparación neuronal y reducción del estrés oxidativo.	La tiamina podría actuar como coadyuvante al intervenir en procesos alterados en	Amplía la perspectiva terapéutica hacia el uso combinado de vitaminas del complejo B.



Autor(e s) y año	Tipo de estudio	Muestra / población	Aspecto evaluado	Hallazgos relacionados con la tiamina	Relación con la enfermedad de Huntington	Aporte al estudio
(Rai et al., 2021)	Revisión actualizada	Estudios sobre vitaminas y enfermedades neurodegenerativas	Papel de las vitaminas en neurodegeneración	La tiamina fue identificada como nutriente clave para la función mitocondrial, defensa antioxidante y protección neuronal.	Huntington. La evidencia sugiere utilidad potencial en enfermedades como Huntington, Alzheimer y Parkinson.	Permite integrar a la tiamina dentro de estrategias neuroprotectoras generales.

Nota. Síntesis de estudios que analizan el papel de la deficiencia de tiamina en procesos neurodegenerativos relacionados con la enfermedad de Huntington.

Los estudios agrupados en esta matriz evidencian que la tiamina cumple funciones esenciales en el sistema nervioso central, especialmente en el metabolismo energético cerebral, la síntesis de neurotransmisores, la función mitocondrial y la regulación del estrés oxidativo. La deficiencia de vitamina B1 no solo se asocia con alteraciones neurológicas, sino también con deterioro cognitivo, cambios conductuales y mayor vulnerabilidad neuronal.

En relación con la enfermedad de Huntington, estos hallazgos son relevantes porque la patología se caracteriza por neurodegeneración progresiva, deterioro motor, síntomas psiquiátricos y alteraciones cognitivas. Aunque no todos los estudios fueron realizados directamente en pacientes con Huntington, sus resultados permiten establecer una base fisiopatológica para considerar la tiamina como un posible coadyuvante terapéutico. En



conjunto, la evidencia sugiere que mantener niveles adecuados de vitamina B1 podría ayudar a reducir procesos asociados con daño neuronal y progresión de la enfermedad.

Tabla 3

Evidencia sobre suplementación con tiamina, biotina y derivados de tiamina

Autor(es)) y año	Diseño metodológico	Muestra / modelo	Tipo de intervención	Dosis o forma de uso	Resultados reportados	Implicación terapéutica
(Picó, 2022)	Investigación experimental y documental	Modelos relacionados con Huntington y SLC19A3	Tiamina asociada a deficiencia funcional del transportador SLC19A3	Uso terapéutico de tiamina como intervención metabólica	Se plantea que la enfermedad de Huntington puede presentar una deficiencia funcional de tiamina asociada al transportador SLC19A3.	Sugiere que la tiamina podría actuar como tratamiento coadyuvante en Huntington.
(Picó et al., 2021)	Estudio experimental traslacional	Modelos celulares y animales de Huntington	Tiamina + biotina	Suplementación combinada	Se observó recuperación de alteraciones moleculares relacionadas con SLC19A3 y	Propone una vía terapéutica tratable dentro de la fisiopatología de Huntington.



Autor(es) y año	Diseño metodológico	Muestra / modelo	Tipo de intervención	Dosis o forma de uso	Resultados reportados	Implicación terapéutica
(Lucas et al., 2021)	Documentación o técnico-científico	Evidencia experimental sobre el Huntington	Uso combinado de biotina y tiamina	Terapia combinada	mejoría en indicadores celulares. Se propone que ambos compuestos podrían mejorar la disponibilidad intracelular de tiamina y favorecer rutas metabólicas afectadas.	Plantea una alternativa terapéutica complementaria para pacientes con Huntington.
(Lim et al., 2022)	Estudio experimental con RNA-seq	Modelos celulares de Huntington	Suplementación con tiamina-biotina	Tratamiento combinado	rescate parcial de déficits de maduración de oligodendrocitos y mejora en	Amplía el enfoque terapéutico hacia células gliales, no solo neuronales.



Autor(es)) y año	Diseño metodológico	Muestra / modelo	Tipo de intervención	Dosis o forma de uso	Resultados reportados	Implicación terapéutica
					perfiles transcriptómicos alterados.	
(Wesoł- Kucharsk a et al., 2021)	Estudio clínico observacio nal	Pacientes con enfermedad de ganglios basales sensible a biotina- tiamina	Biotina + tiamina	Tratamiento temprano combinado	Se reportó mejoría motora, funcional y neuroológica en pacientes tratados precozmente .	Aunque no se centra en Huntington, respalda la utilidad clínica de la combinación biotina-tiamina en trastornos neuroológicos.
(Bozic y Lavrnja, 2023)	Revisión científica	Estudios sobre tiamina y benfotiamina	Tiamina y benfotiamina	Derivados con mayor biodisponibil idad	Se identificó mayor absorción, reducción de estrés oxidativo y protección celular.	Sugiere que derivados de tiamina pueden ser más efectivos que la tiamina convencional.
(Sambon et al., 2021)	Revisión especializ ada	Estudios sobre benfotiamina y	Precusores de tiamina	Formas de mayor biodisponibil idad	Se reportó mejoría del metabolismo energético	Apoya el uso de formas alternativas de tiamina para



Autor(es) y año	Diseño metodológico	Muestra / modelo	Tipo de intervención	Dosis o forma de uso	Resultados reportados	Implicación terapéutica
		dibenzoiltia mina			y efectos neuroprotect ores en modelos neuroológico s.	mejorar su acción cerebral.
(Bettendo rff, 2023)	Revisión experimen tal y farmacoló gica	Modelos preclínicos	Tioésteres sintéticos de tiamina	Derivados sintéticos	Se observó potencial para reducir pérdida neuronal, estrés oxidativo y disfunción mitocondrial	Propone nuevas formulaciones de tiamina para enfermedades neurodegenera tivas.

Nota. Resumen de investigaciones que evalúan intervenciones terapéuticas basadas en tiamina, biotina y compuestos derivados con potencial neuroprotector.

Los estudios de esta matriz se enfocan en la intervención terapéutica con tiamina, biotina y derivados de mayor biodisponibilidad. La evidencia más directamente relacionada con Huntington se concentra en los trabajos de Picó del Pino, Picó et al., Lucas et al. y Lim et al., donde se plantea que la alteración del transportador SLC19A3 puede generar una deficiencia funcional de tiamina en el cerebro. Esta hipótesis resulta relevante porque permite interpretar la enfermedad no solo como un trastorno genético, sino también como una condición con alteraciones metabólicas potencialmente tratables.

La suplementación combinada con tiamina y biotina mostró efectos prometedores en modelos experimentales, especialmente en la recuperación de alteraciones celulares, mejora



de marcadores transcriptómicos y rescate de déficits en oligodendrocitos. Además, los estudios sobre benfotiamina, dibenzoiltiamina y tioésteres sintéticos sugieren que las formas de tiamina con mayor biodisponibilidad podrían generar mejores efectos neuroprotectores. En conjunto, los hallazgos respaldan el uso de la tiamina como tratamiento coadyuvante, aunque todavía se requieren ensayos clínicos controlados en pacientes con Huntington.

Tabla 4

Evidencia sobre neuroprotección, función mitocondrial, estrés oxidativo y células gliales

Autor(es) y año	Tipo de estudio	Modelo o población	Mecanismo evaluado	Hallazgos principales	Relación con tiamina	Relevancia para Huntington
(Li et al., 2021)	Estudio experimental	Ratones con deficiencia de tiamina	Déficits neuroconductuales	La deficiencia de tiamina produjo alteraciones motoras, deterioro de memoria y aumento del estrés oxidativo.	La reposición de tiamina mejoró parcialmente la coordinación motora y redujo inflamación neuronal.	Demuestra que la falta de vitamina B1 puede generar déficits similares a los observados en neurodegeneración.
(Gatto et al., 2020)	Revisión narrativa	Estudios genéticos y celulares de Huntington	Mecanismos fisiopatológicos de Huntington	Se identificó acumulación de huntingtina mutada, daño mitocondrial, alteración de autofagia y	La tiamina podría intervenir en la restauración del metabolismo energético.	Refuerza la importancia de terapias dirigidas a la función mitocondrial.



Autor(e)s y año	Tipo de estudio	Modelo o población	Mecanismo evaluado	Hallazgos principales	Relación con tiamina	Relevancia para Huntington
(Wilton y Stevens, 2020)	Revisión experimental	Estudios sobre células gliales	Participación de glía en Huntington	neuroinflamación. Astrocitos, microglía y oligodendrocitos participan en inflamación, soporte metabólico y mielinización.	La tiamina-biotina podría favorecer el metabolismo glial y la maduración de oligodendrocitos.	Señala que la terapia debe considerar también células no neuronales.
(Oliveira et al., 2019)	Revisión documental	Estudios sobre tiamina y niacina	Riesgo neurológico por déficit vitamínico	La deficiencia de tiamina y niacina se asoció con mayor estrés oxidativo, daño neuronal y menor actividad mitocondrial.	Respalda el papel protector de vitaminas del complejo B.	Aporta evidencia sobre el deterioro neurológico vinculado a déficit nutricional.
(Mrowka et al., 2023)	Revisión científica	Literatura biomédica	Metabolismo cerebral	La vitamina B1 participa en el ciclo de Krebs,	La alteración de estos procesos reduce la	Explica cómo la tiamina podría ayudar a preservar la



Autor(e s) y año	Tipo de estudio	Modelo o población	Mecanismo evaluado	Hallazgos principales	Relación con tiamina	Relevancia para Huntington
(Sambo n et al., 2021)	Revisión especializada	Modelos experimentales	Neuroprotección por derivados de tiamina	producción de ATP y síntesis de neurotransmisores. Los precursores de tiamina pueden mejorar biodisponibilidad y reducir daño oxidativo.	supervivencia neuronal. Los derivados podrían atravesar mejor barreras biológicas.	función cerebral. Abre la posibilidad de tratamientos más eficaces para Huntington.

Nota. Estudios que describen los mecanismos biológicos mediante los cuales la tiamina podría contribuir a la protección neuronal y al mantenimiento de la función cerebral. Los estudios incluidos en esta matriz muestran que la tiamina se vincula directamente con procesos de neuroprotección, especialmente mediante la regulación del metabolismo energético, la función mitocondrial y la reducción del estrés oxidativo. La evidencia experimental indica que la deficiencia de vitamina B1 puede generar deterioro motor, alteraciones cognitivas y daño neuronal, mientras que su reposición puede mejorar parcialmente algunos indicadores funcionales y bioquímicos.

En el contexto de Huntington, estos resultados son importantes porque la enfermedad se asocia con disfunción mitocondrial, acumulación de huntingtina mutada, neuroinflamación, alteración de la autofagia y daño progresivo de neuronas y células gliales. El aporte más relevante es que la tiamina no solo actuaría sobre la neurona, sino también sobre el soporte metabólico celular, incluyendo astrocitos, microglía y oligodendrocitos. Por ello, la tiamina



puede considerarse un coadyuvante con potencial neuroprotector, aunque su aplicación clínica todavía requiere mayor validación.

Tabla 5

Estudios clínicos, epidemiológicos y de caracterización de la enfermedad de Huntington

Autor(es) y año	País / contexto	Diseño	Muestra / población	Aspecto evaluado	Hallazgos principales	Relación con el uso potencial de tiamina
(Shaw et al., 2022)	Canadá	Estudio retrospectivo poblacional	395 pacientes con Huntington	Carga económica y sanitaria	Se evidenció alto costo sanitario, hospitalizaciones frecuentes y mayor gasto en etapas avanzadas.	Una terapia que retrase la progresión, como la tiamina, podría reducir costos y dependencia.
(Páramo et al., 2023)	España	Estudio transversal poblacional	225 casos confirmados	Prevalencia, mortalidad y distribución	Se reportó prevalencia de 1,97 por 100.000 habitantes y mortalidad elevada.	Refuerza la necesidad de estrategias coadyuvantes que mejoren supervivencia y funcionalidad.
(Stoker et al., 2022)	Reino Unido	Revisión clínica	Guías y estudios clínicos	Diagnóstico y manejo	El tratamiento actual se centra en síntomas motores, cognitivos y psiquiátricos.	La tiamina aparece como una línea complementaria ante la ausencia de tratamiento curativo.



Autor(es) y año	País / contexto	Diseño	Muestra / población	Aspecto evaluado	Hallazgos principales	Relación con el uso potencial de tiamina
(Andhale y Shrivastava, 2022)	India	Revisión clínica	Publicaciones sobre Huntington	Clínica, genética y tratamiento	Se destacan alteraciones genéticas, motoras, cognitivas y metabólicas.	Menciona la necesidad de nuevas terapias dirigidas a mecanismos fisiopatológicos .
(Soliveri et al., 2022)	Italia	Estudio observacional	Pacientes con Huntington	Síntomas negativos	Se identificaron apatía, pérdida de iniciativa, retraining social y deterioro funcional.	La tiamina podría investigarse como apoyo en funciones cognitivas y motivacionales.
(Gunn et al., 2023)	Reino Unido	Estudio transversal	Personas afectadas por Huntington	Salud mental	Se reportaron síntomas depresivos, ansiedad, irritabilidad y alteraciones del sueño.	El soporte metabólico cerebral podría complementar el abordaje neuropsiquiátrico o.
(Li et al., 2023)	China	Revisión especializada	Estudios sobre dolor en Huntington	Dolor y mecanismos	El dolor se asoció con neuroinflamación y daño	La tiamina podría contribuir indirectamente



Autor(es) y año	País / contexto	Diseño	Muestra / población	Aspecto evaluado	Hallazgos principales	Relación con el uso potencial de tiamina
(Ganesh et al., 2023)	India	Revisión tecnológica	Estudios sobre IA y diagnóstico	potenciales	neuronal progresivo.	al reducir inflamación y daño celular.
				Los modelos de Futuramente Diagnóstico IA permiten o mediante mejorar inteligencia artificial seguimiento clínico.		podrían integrar biomarcadores metabólicos como niveles de tiamina.

Nota. Características y principales hallazgos de investigaciones clínicas y epidemiológicas relevantes para comprender el impacto de la enfermedad de Huntington y el potencial uso terapéutico de la tiamina.

Los estudios clínicos y epidemiológicos evidencian que la enfermedad de Huntington continúa siendo una patología neurodegenerativa de alto impacto, caracterizada por deterioro motor, cognitivo, psiquiátrico y funcional progresivo. Las investigaciones poblacionales muestran que, aunque se trata de una enfermedad poco frecuente, genera una carga sanitaria elevada, especialmente por hospitalizaciones, dependencia funcional, cuidados prolongados y pérdida de calidad de vida.

Estos hallazgos permiten contextualizar la importancia de estudiar la tiamina como tratamiento coadyuvante. Los tratamientos disponibles actualmente se orientan principalmente al control sintomático, sin modificar de forma definitiva la progresión de la enfermedad. En este sentido, la evidencia clínica y epidemiológica respalda la necesidad de explorar alternativas terapéuticas dirigidas a los mecanismos celulares y metabólicos de Huntington. La tiamina se presenta como una opción prometedora debido a su participación en el metabolismo energético cerebral, la neurotransmisión, la función mitocondrial y la neuroprotección.

4. DISCUSIÓN



Los hallazgos revisados permiten señalar que la tiamina representa una alternativa terapéutica prometedora en la enfermedad de Huntington, especialmente por su relación con el metabolismo energético cerebral y la función mitocondrial. Picó et al. (2021) identificaron que las alteraciones en la regulación de CPEB pueden generar una deficiencia tratable del transportador SLC19A3, lo que afecta la disponibilidad cerebral de tiamina. Este resultado es relevante porque permite interpretar la enfermedad de Huntington no solo como una patología genética causada por la expansión CAG, sino también como un trastorno con alteraciones metabólicas susceptibles de intervención.

En comparación, Lim et al. (2022) aportan evidencia complementaria al demostrar que la suplementación con tiamina y biotina puede rescatar déficits de maduración de oligodendrocitos en modelos de enfermedad de Huntington. Mientras Picó et al. (2021) centran su análisis en la alteración molecular del transportador SLC19A3, Lim et al. (2022) amplían la comprensión del problema hacia las células gliales, mostrando que la terapia con tiamina-biotina no solo podría beneficiar a las neuronas, sino también a células encargadas del soporte metabólico y la mielinización. Esta comparación fortalece la hipótesis de que la tiamina puede actuar sobre diferentes niveles del daño neurodegenerativo.

Por su parte, Sambon et al. (2021) destacan que los precursores de tiamina con mayor biodisponibilidad, como la benfotiamina y la dibenzoiltiamina, presentan efectos neuroprotectores importantes. Este hallazgo coincide con lo planteado por Bozic y Lavrnja (2023), quienes señalan que la tiamina y sus derivados pueden reducir el estrés oxidativo, modular la inflamación y mejorar la función mitocondrial. La diferencia principal entre ambos estudios es que Sambon et al. (2021) se enfocan más en los mecanismos de biodisponibilidad y penetración cerebral, mientras que Bozic y Lavrnja (2023) ofrecen una visión terapéutica más amplia sobre su uso en enfermedades neurológicas y metabólicas.

Los resultados de Li et al. (2021) refuerzan esta discusión desde un modelo experimental, al evidenciar que la deficiencia de tiamina produce déficits neuroconductuales persistentes en ratones. Este estudio resulta importante porque muestra que la ausencia de vitamina B1 puede generar alteraciones motoras, cognitivas y bioquímicas semejantes a las observadas en procesos neurodegenerativos. En contraste con Picó et al. (2021) y Lim et al. (2022), que analizan directamente mecanismos vinculados con Huntington, Li et al. (2021) no estudian específicamente esta enfermedad, pero sus resultados aportan una base



experimental para comprender cómo la deficiencia de tiamina puede agravar el daño neurológico.

Al comparar los cinco estudios, se observa una coincidencia clara: la tiamina participa en procesos esenciales para la supervivencia neuronal, entre ellos la producción de energía, la reducción del estrés oxidativo, la función mitocondrial y la regulación de mecanismos celulares alterados. Sin embargo, también existen diferencias metodológicas importantes. Picó et al. (2021) y Lim et al. (2022) ofrecen evidencia más específica sobre Huntington; Sambon et al. (2021) y Bozic y Lavrnja (2023) desarrollan una visión más general sobre derivados de tiamina; y Li et al. (2021) aporta evidencia experimental sobre los efectos negativos de su deficiencia. Esta diversidad de enfoques permite construir una interpretación más sólida, aunque todavía limitada por la falta de ensayos clínicos amplios en pacientes con Huntington.

La evidencia analizada respalda el potencial de la tiamina como tratamiento coadyuvante en la enfermedad de Huntington, especialmente cuando se considera su posible relación con el transportador SLC19A3 y su efecto sobre la función mitocondrial, el estrés oxidativo y las células gliales. No obstante, los estudios disponibles aún no permiten afirmar de manera definitiva su eficacia clínica en humanos. Por ello, se requiere el desarrollo de ensayos clínicos controlados que evalúen dosis, seguridad, duración del tratamiento y efectos reales sobre síntomas motores, cognitivos y psiquiátricos en pacientes con enfermedad de Huntington.

5. CONCLUSIÓN

La revisión de la literatura permitió identificar que la tiamina desempeña un papel relevante en diversos procesos biológicos relacionados con el funcionamiento del sistema nervioso, particularmente en el metabolismo energético cerebral, la función mitocondrial y la protección neuronal. La evidencia analizada sugiere que las alteraciones en la disponibilidad o utilización de esta vitamina pueden contribuir al desarrollo de mecanismos asociados con la neurodegeneración, lo que respalda su interés como objeto de estudio en la enfermedad de Huntington.

Asimismo, los estudios revisados evidencian que la suplementación con tiamina, especialmente cuando se combina con otros compuestos como la biotina o se administra



mediante derivados de mayor biodisponibilidad, presenta un potencial prometedor para intervenir en procesos celulares afectados por la enfermedad. Estos hallazgos permiten considerar a la tiamina como una alternativa complementaria dentro de las estrategias terapéuticas dirigidas a mejorar el funcionamiento neurológico y metabólico.

De igual manera, se observó que gran parte de la investigación actual se ha orientado a comprender los mecanismos moleculares y fisiopatológicos relacionados con la enfermedad de Huntington, destacando la importancia de factores como el estrés oxidativo, la neuroinflamación, la disfunción mitocondrial y las alteraciones en el transporte celular de nutrientes. En este contexto, la tiamina emerge como un elemento de interés debido a su participación en múltiples rutas metabólicas vinculadas con la supervivencia neuronal.

Aunque los resultados disponibles respaldan el potencial terapéutico de la tiamina en la enfermedad de Huntington, la evidencia aún resulta insuficiente para establecer conclusiones definitivas sobre su eficacia clínica. Por ello, es necesario continuar desarrollando investigaciones que permitan profundizar en sus mecanismos de acción y evaluar su aplicación en contextos clínicos, con el propósito de fortalecer las alternativas de tratamiento para esta enfermedad neurodegenerativa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Andhale, R., & Shrivastava, D. (2022). Huntington's disease: A clinical review. *Cureus*, 14(8), 7. <https://doi.org/10.7759/cureus.28484>
- Bettendorff, L. (2023). Synthetic thioesters of thiamine: Promising tools for slowing progression of neurodegenerative diseases. *International Journal of Molecular Sciences*, 24(14), 11296. <https://doi.org/10.3390/ijms241411296>
- Bozic, I., & Lavrnja, I. (2023). Thiamine and benfotiamine: Focus on their therapeutic potential. *Heliyon*, 9(11), 12.
- Calderón, C., & Nava, M. (2020). B vitamins in the nervous system: Current knowledge of the biochemical modes of action and synergies of thiamine, pyridoxine, and cobalamin. *CNS Neuroscience & Therapeutics*, 26(1), 5–13. <https://doi.org/10.1111/cns.13207>



- Dhir, S., Tarasenko, M., Napoli, E., & Giulivi, C. (2019). Neurological, psychiatric, and biochemical aspects of thiamine deficiency in children and adults. *Frontiers in Psychiatry*, 10, 207. <https://doi.org/10.3389/fpsy.2019.00207>
- Ganesh, S., Chithambaram, T., Krishnan, N. R., Vincent, D. R., Kaliappan, J., & Srinivasan, K. (2023). Exploring Huntington's disease diagnosis via artificial intelligence models: A comprehensive review. *Diagnostics*, 13(23), 3592. <https://doi.org/10.3390/diagnostics13233592>
- Gatto, E., González, N., Persi, G., Etcheverry, J. L., Cesarini, M., & Perandones, C. (2020). Huntington disease: Advances in the understanding of its mechanisms. *Clinical Parkinsonism & Related Disorders*, 3, 100056. <https://doi.org/10.1016/j.prdoa.2020.100056>
- Gunn, S., Dale, M., Ovaska-Stafford, N., & Maltby, J. (2023). Mental health symptoms among those affected by Huntington's disease: A cross-sectional study. *Brain and Behavior*, 13(4), e2954. <https://doi.org/10.1002/brb3.2954>
- Jia, W., Wang, H., Li, C., Shi, J., Yong, F., & Jia, H. (2024). Association between dietary vitamin B1 intake and cognitive function among older adults: A cross-sectional study. *Journal of Translational Medicine*, 22(1), 165. <https://doi.org/10.1186/s12967-024-04969-3>
- Li, H., Xu, H., Wen, W., Wu, L., Xu, M., & Luo, J. (2021). Thiamine deficiency causes long-lasting neurobehavioral deficits in mice. *Brain Sciences*, 10(8), 565. <https://doi.org/10.3390/brainsci10080565>
- Li, J., Wang, Y., Yang, R., Ma, W., Yan, J., Li, Y., ... Pan, J. (2023). Pain in Huntington's disease and its potential mechanisms. *Frontiers in Aging Neuroscience*, 15, 1190563. <https://doi.org/10.3389/fnagi.2023.1190563>
- Lim, R., Al-Dalahmah, O., Wu, J., Gold, M., Reidling, J., Tang, G., ... Tang, A. (2022). Huntington disease oligodendrocyte maturation deficits revealed by single-nucleus RNAseq are rescued by thiamine-biotin supplementation. *Nature Communications*, 13(1), 7791. <https://doi.org/10.1038/s41467-022-35388-x>
- Lucas, J. J., Picó, S., Parras, A., & Santos-Galindo, M. (2021). *Combined use of biotin and thiamine in the treatment of Huntington's disease*. <https://digital.csic.es/handle/10261/254100>



- Marrs, C., & Lonsdale, D. (2021). Hiding in plain sight: Modern thiamine deficiency. *Cells*, 10(10), 2595. <https://doi.org/10.3390/cells10102595>
- Mendoza, E., Fong, J., & Céspedes, A. (2023). Panorámica histórica sobre el surgimiento y evolución del síndrome demencial. *MediSur*, 21(5), 1092–1098. <https://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/721/4290>
- Mrowicka, M., Mrowicki, J., Dragan, G., & Majsterek, I. (2023). The importance of thiamine (vitamin B1) in humans. *Bioscience Reports*, 43(10), 18. <https://doi.org/10.1042/BSR20230374>
- Oliveira, N., Magalhães, L., Matos, M., Aragão, G., & Bachur, T. (2019). A deficiência de tiamina e niacina como fator de risco para doenças neurológicas. *Infarma*, 31, 80–85. <https://doi.org/10.14450/2318-9312.v31.e2.a2019.pp80-85>
- Páramo, L., Moreno, S., Guardiola, S., Zurriaga, Ó., & Cervero, C. (2023). La enfermedad de Huntington en la Comunitat Valenciana. *Revista de Neurología*, 76(11), 343–350. <https://doi.org/10.33588/rn.7611.2022088>
- Picó, S. (2022). *Estudio de la enfermedad de Huntington como una deficiencia de tiamina asociada a SLC19A3 y sus implicaciones terapéuticas* [Tesis doctoral, Universidad Autónoma de Madrid]. <https://repositorio.uam.es/server/api/core/bitstreams/4e49dcbd-7252-45d1-8565-e0332614d9fe/content>
- Picó, S., Parras, A., Santos-Galindo, M., Pose-Utrilla, J., Castro, M., Fraga, E., ... Ferrer, I. (2021). CPEB alteration and aberrant transcriptome-polyadenylation lead to a treatable SLC19A3 deficiency in Huntington's disease. *Science Translational Medicine*, 13(613), eabe7104. <https://doi.org/10.1126/scitranslmed.abe7104>
- Rai, S. N., Singh, P., Steinbusch, H. W., Vamanu, E., Ashraf, G., & Singh, M. P. (2021). The role of vitamins in neurodegenerative disease: An update. *Biomedicines*, 9(10), 1284. <https://doi.org/10.3390/biomedicines9101284>
- Sambon, M., Wins, P., & Bettendorff, L. (2021). Neuroprotective effects of thiamine and precursors with higher bioavailability: Focus on benfotiamine and dibenzoylthiamine. *International Journal of Molecular Sciences*, 22(11), 5418. <https://doi.org/10.3390/ijms22115418>



- Shaw, E., Mayer, M., Ekwaru, P., McMullen, S., Graves, E., Wu, J., ... Mestre, T. (2022). Epidemiology and economic burden of Huntington's disease: A Canadian provincial public health system perspective. *Journal of Medical Economics*, 25(1), 212–219. <https://doi.org/10.1080/13696998.2022.2033493>
- Smith, T., Johnson, C., Koshy, R., Hess, S., Qureshi, U., Mynak, M., & Fischer, P. (2021). Thiamine deficiency disorders: A clinical perspective. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1498(1), 9–28. <https://doi.org/10.1111/nyas.14536>
- Soliveri, P., Paridi, D., Sorbo, F. D., Tramacere, I., & Girotti, F. (2022). Negative symptoms in Huntington's disease. *Neurological Sciences*, 43(6), 3695–3701. <https://doi.org/10.1007/s10072-021-05787-x>
- Stoker, T., Mason, S., Greenland, J., Holden, S., Santini, H., & Barker, R. (2022). Huntington's disease: Diagnosis and management. *Practical Neurology*, 21(1), 32–41. <https://doi.org/10.1136/practneurol-2021-003074>
- Strong, M., & Quarrell, O. (2023). Prevalence and incidence of Huntington's disease. *Movement Disorders*, 38(8), 1570–1572. <https://doi.org/10.1002/mds.29532>
- Wesół-Kucharska, D., Greczan, M., Kaczor, M., Pajdowska, M., Piekutowska-Abramczuk, D., Ciara, E., ... Rokicki, D. (2021). Early treatment of biotin–thiamine–responsive basal ganglia disease improves the prognosis. *Molecular Genetics and Metabolism Reports*, 29, 100801. <https://doi.org/10.1016/j.ymgmr.2021.100801>
- Wilton, D., & Stevens, B. (2020). The contribution of glial cells to Huntington's disease pathogenesis. *Neurobiology of Disease*, 143, 104963. <https://doi.org/10.1016/j.nbd.2020.104963>

Conflicto de Intereses: Los autores afirman que no existen conflictos de intereses en este estudio y que se han seguido éticamente los procesos establecidos por esta revista. Además, aseguran que este trabajo no ha sido publicado parcial ni totalmente en ninguna otra revista.

FINANCIAMIENTO

Los autores no recibieron financiamiento para el desarrollo de esta investigación.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA:

Nombres de autores e iniciales: Carlos Alejandro Segarra Ramos (CASR).



1. Conceptualización: (CASR)
2. Curación de datos: (CASR)
3. Análisis formal: (CASR)
4. Adquisición de fondos: (CASR)
5. Investigación: (CASR)
6. Metodología: (CASR)
7. Administración del proyecto: (CASR)
8. Recursos: (CASR)
9. Software: (CASR)
10. Supervisión: (CASR)
11. Validación: (CASR)
12. Visualización: (CASR)
13. Redacción – Borrador original: (CASR)
14. Redacción – Revisión y edición: (CASR)

