



NARRATIVA FISIOPATOLÓGICA DA DOENÇA DE HUNTINGTON E DAS PERSPECTIVAS DE TRATAMENTO FUTURO

JULIANNE BELCHIOR DA SILVA; EDUARDHA SANTOS TEMPONI BARROSO

INTRODUÇÃO: A Doença de Huntington (DH) consiste em um quadro patológico neurodegenerativo, de herança autossômica dominante e de causa vinculada à expansão da repetição da trinca CAG no gene huntingtina, situado no braço curto do cromossomo 4. Embora possua uma dinâmica rede sintomatológica, a maioria dos sintomas clínicos envolvem comprometimento de habilidades cognitivas e motoras, alterações comportamentais e disfunções psíquicas e da linguagem. Estima-se que a prevalência desta patologia seja de 1 por 10.000 ou 20.000 indivíduos. **OBJETIVOS:** Propor uma breve revisão bibliográfica a respeito da fisiopatologia da DH e dos possíveis mecanismos futuros para a atenuação dos sintomas associados a ela. **METODOLOGIA:** Busca literária nas bases de dados eletrônicos SciELO e PubMed para a seleção dos artigos, a qual foi direcionada pela utilização dos descritores: “Huntington’s Disease” e “Doença de Huntington”. Após a realização da busca, foi encontrada uma amostra de 231 artigos, os quais foram selecionados a partir dos critérios de exclusão daqueles publicados há mais de uma década, dos incompletos ou daqueles que não se enquadravam ao tema. Foram, por fim, escolhidos 7 artigos para a revisão colimada. **RESULTADOS:** A fisiopatologia envolve uma gradativa atrofia da musculatura estriada por meio da proteína HTT mutante a qual, após fragmentação, funde os fragmentos na célula neural, gerando disfunção celular e morte. Outrossim, uma vez que não há, hodiernamente, cura para a DH, a intervenção farmacológica busca aliviar os sintomas associados ao quadro patológico. Nesse sentido, os efeitos da pridopidina nas funções motoras em pacientes com DH são otimistas, visto a potencialidade do uso deste medicamento para atenuar sintomas, estabilizando, por intermédio da via cortical do glutamato, a função psicomotora. **CONCLUSÕES:** A doença de Huntington é uma condição patológica neurodegenerativa grave e rara. Embora sem cura, estudos apontam para o possível uso futuro da pridopidina para aliviar sintomas de pacientes com DH.

Palavras-chave: Doença de huntington, Huntington's disease, Pathophysiology of huntington's disease, Treatment of huntington's disease, Pridopidine and huntington's disease.