



UNAM IZTACALA

Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Estudios Superiores Iztacala

Una mirada específica dentro de las agnosias visuales:
Prosopagnosia

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
LICENCIADO EN PSICOLOGIA
P R E S E N T A (N)

Xavier Galván Flores

Directora: Dra. **María Guillermina Yáñez Téllez**

Dictaminadores: Dra. **Erzsebet Marosi Holczberger**

Mtra. **Sulema Iris Rojas Román**



Los Reyes Iztacala, Edo de México, Abril, 2011



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas

Tesis Digitales

Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©

PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Dedico mi trabajo a la memoria de Efrén, Ángela y Rodolfo,
porque sus partidas han plasmado grandes enseñanzas en mí.

Al Arte y a la Ciencia,
que siempre me han complementado y me han hecho crecer.

Agradezco a Dios,
por ponerme en el camino difícil.

A Javier, Patricia, Mónica, Murat y a toda mi familia,
por esa intensa entrega y compañía.

A Arcaiko,
por ser parte de todo este proceso.

A Arely,
por estar a mi lado al concluir este ciclo.

A mis amigos,
por todos esos momentos que pasamos.

A la Dra. Guillermina,
por tanto que ha hecho por mí.

A la UNAM,
por mostrarme un camino que seguir.

GRACIAS

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	1
CAPÍTULO 1: LAS AGNOSIAS	3
1.1 Antecedentes	3
1.1.1 Modalidades	4
1.1.1.1 Aperceptivas	4
1.1.1.2 Asociativas	4
1.2 Concepto	4
1.3 Modelos de reconocimiento	6
1.3.1 Modelo por etapas	6
1.3.2 Modelos desconexionistas	6
1.3.3 Modelos computacionales	7
1.3.4 Modelos cognitivos neuropsicológicos	9
1.4 Clasificación según modalidad sensorial	10
1.4.1 Agnosias auditivas	10
1.4.1.1 Agnosia para sonidos de contenido no verbal	10
1.4.1.2 Agnosia para sonidos de contenido verbal	11
1.4.1.2.1 Sordera cortical y trastornos corticales auditivos	11
1.4.1.2.2 Sordera verbal pura	11
1.4.1.3 Agnosia para el componente emocional del sonido o paralingüísticas	12
1.4.1.3.1 Fonoagnosia	12
1.4.1.4 Amusia	12
1.4.2 Agnosias táctiles	13
1.4.2.1 Barognosia	13
1.4.2.2 Agnosia digital	13

1.4.2.3 Astereognosia	13
1.4.2.3.1 Astereognosia primaria	14
1.4.2.3.2 Astereognosia secundaria	14
1.4.3 Agnosias somáticas	14
1.4.3.1 Asomatognosia	14
1.4.3.2 Autotopagnosia	15
1.4.3.3 Anosognosia	15
1.4.3.4 Anosodiaforia	15
1.4.3.5 Misoplejia	16
1.4.3.6 Somatoparafrenia	16
1.4.3.7 Analgoagnosia	16
1.4.3.8 Desorientación derecha-izquierda	16
1.4.4 Agnosias visuales	17

CAPÍTULO 2: LAS AGNOSIAS VISUALES **18**

2.1 Características	18
2.1.1 Modalidades	19
2.1.1.1 Agnosia visual aperceptiva	19
2.1.1.2 Agnosia visual asociativa	20
2.1.1.2.1 Agnosia asociativa estructural	20
2.1.1.2.2 Agnosia asociativa multimodal	21
2.2 Tipos de trastornos del reconocimiento y procesamiento visual	21
2.2.1 Agnosia para los objetos	21
2.2.2 Simultagnosia	22
2.2.2.1 Simultagnosia dorsal	22
2.2.2.2 Simultagnosia ventral	23
2.2.3 Ceguera cortical	23
2.2.4 Agnosias de los colores	23
2.2.4.1 Acromatopsia	24

2.2.4.2 Agnosia para los colores	24
2.2.4.3 Anomia de los colores	25
2.2.5 <i>Alexia agnósica</i>	25
2.2.6 <i>Agnosia para el movimiento</i>	25
2.2.7 <i>Agnosias espaciales</i>	25
2.2.7.1 Trastornos en la exploración espacial	26
2.2.7.2 Síndrome de Balint	26
2.2.7.3 Trastornos de la percepción espacial	26
2.2.7.3.1 <i>Localización de estímulos</i>	27
2.2.7.3.2 <i>Percepción de profundidad</i>	27
2.2.7.3.3 <i>Orientación de líneas</i>	27
2.2.7.3.4 <i>Estimación del número de estímulos</i>	27
2.2.7.4 Trastornos en la manipulación espacial	27
2.2.7.5 Agnosia espacial unilateral	27
2.2.7.6 Pérdida de los conceptos topográficos	28
2.2.7.6.1 <i>Agnosia topográfica</i>	28
2.2.7.6.2 <i>Amnesia topográfica</i>	29
2.2.8 <i>Prosopagnosia</i>	29
 CAPÍTULO 3: PROSOPAGNOSIA	 30
3.1 Antecedentes	30
3.1.1 <i>Wigan</i>	30
3.1.2 <i>Charcot</i>	30
3.1.3 <i>Bodamer</i>	31
3.1.3.1 El caso de S	31
3.1.3.2 El caso de A	31
3.1.3.3 El caso de B	32
3.1.4 <i>El hombre que confundió a su esposa con un sombrero</i>	32
3.2 Concepto	33
3.2.1 <i>Particularidades</i>	33

3.2.3.1 Reconocimiento por otras vías	34
3.2.3.2 Reconocimiento de aspectos emocionales	34
3.2.3.3 Seguimiento de la mirada	34
3.2.3.4 Variantes	35
3.3 Intentos de clasificación	35
3.3.1 <i>Prosopagnosia aperceptiva</i>	36
3.3.2 <i>Prosopagnosia asociativa</i>	36
3.4 Neuropatología	36
3.4.1 <i>Causas</i>	36
3.4.2 <i>Lesiones asociadas</i>	37
3.5 Tipos	39
3.5.1 <i>Prosopagnosia adquirida</i>	39
3.5.2 <i>Prosopagnosia progresiva</i>	40
3.5.3 <i>Prosopagnosia congénita</i>	42
3.6 Trastornos asociados	43
3.6.1 <i>Acalculia</i>	43
3.6.2 <i>Problemas del campo visual</i>	43
3.6.3 <i>Apraxia del vestir</i>	43
3.6.4 <i>Agnosia para los colores</i>	43
3.6.5 <i>Acromatopsia</i>	44
3.6.6 <i>Alexia espacial</i>	44
3.6.7 <i>Pérdida de los conceptos topográficos</i>	44
3.6.8 <i>Trastornos visuoconstructivos</i>	44
3.6.9 <i>Síndrome de Capgras</i>	44
3.6.10 <i>Enfermedad de Alzheimer</i>	44
3.6.11 <i>Prosopamnesia</i>	45
3.7 Consecuencias	45
3.7.1 <i>Consecuencias a corto plazo</i>	45
3.7.2 <i>Consecuencias a largo plazo</i>	46
3.8 La importancia de las caras	47
3.8.1 <i>¿Es la prosopagnosia un déficit específico para las caras?</i>	48

3.9 Modelo funcional de reconocimiento de las caras	49
3.9.1 <i>Modelo funcional de Bruce y Young</i>	49
3.10 Bases neurológicas del reconocimiento de las caras	51
3.11 Reconocimiento encubierto	52
3.11.1 <i>El caso de PH</i>	53
3.12 Evaluación	54
3.12.1 <i>Ámbito perceptivo</i>	55
3.12.1.1 Prueba de emparejamiento de fotografías idénticas	55
3.12.1.2 Prueba de identificación perceptiva de caras	55
3.12.1.3 Dibujo de una cara	55
3.12.1.4 Copia del dibujo de una cara	55
3.12.2 <i>Ámbito asociativo</i>	55
3.12.2.1 Prueba de emparejamiento de fotografías diferentes	55
3.12.2.2 Prueba de identificación categorial	56
3.12.2.3 Dibujo pautado de una cara	56
3.12.3 <i>Ámbito identificativo</i>	56
3.12.3.1 Prueba de emparejamiento visuoverbal identificativa	56
3.12.3.2 Prueba de elección múltiple	56
3.12.4 <i>Ámbito denominativo</i>	56
3.12.4.1 Prueba de emparejamiento visuoverbal denominativa	56
3.12.5 <i>Identificación de expresiones faciales y estados emocionales</i>	57
3.12.5.1 Prueba de identificación de expresiones faciales	57
3.13 Rehabilitación	57
 CONCLUSIONES	 59
 BIBLIOGRAFÍA	 63

INTRODUCCIÓN

En el proceso de reconocimiento de los estímulos que conforman nuestra realidad, es necesario que los estímulos que identificamos inicialmente de modo fragmentado, sean integrados para poder atribuirles significado. De esta manera, vamos construyendo nuestra realidad y así, conocemos nuestro mundo por medio de los sentidos y diversos procesos más. Parece tan sencillo reconocer cosas que, con frecuencia, resulta difícil comprender que puede haber problemas para hacerlo. Sin embargo, se ha observado desde hace mucho tiempo que algunas lesiones cerebrales pueden alterar de diversas formas la capacidad de reconocer visualmente nuestra realidad. Estas dificultades en el reconocimiento pueden afectar nuestra capacidad para reconocer objetos, dibujos, colores, personas inclusive.

Las personas, al igual que otras cosas, forman parte de nuestro mundo; tendemos a reconocerlas con facilidad cuando les miramos las caras. Las caras de los demás nos brindan una rica información social; estamos altamente dotados para reconocer los rostros de las personas que conocemos y podemos valorar características como la edad o el sexo con bastante precisión incluso cuando una cara no nos es familiar. Somos también expertos en la interpretación de expresiones faciales; podemos discernir estados de ánimo, y hacemos uso de dichas expresiones para regular los patrones de interacción social.

Dada la amplitud de los diferentes tipos de información a los que accedemos mediante las caras, y la variedad de usos a los que dicha información es sometida, no resulta quizá demasiado sorprendente que puedan observarse trastornos en el procesamiento de las caras en personas con lesiones cerebrales, cuestionándonos el cómo es posible que una lesión cerebral pueda causar que alguien no reconozca ciertas caras. Estas alteraciones son conocidas como “prosopagnosia” (del griego *prosopon*, cara y, *agnosia*, ausencia de conocimiento). Las personas que tienen prosopagnosia son incapaces de reconocer caras familiares e inclusive son incapaces de reconocer la propia ante un espejo o fotografía, pudiendo tener repercusiones en múltiples ámbitos sociales, dificultades para discernir estados de ánimo y expresiones faciales, principalmente.

El presente trabajo tiene como eje principal la prosopagnosia, que se inscribe dentro de las alteraciones del reconocimiento visual. La prosopagnosia se clasifica dentro de las agnosias visuales, las cuales a su vez, pertenecen al amplio terreno de las agnosias.

El objetivo general de este escrito fue realizar una investigación bibliográfica actualizada acerca de la prosopagnosia y exponer sus aspectos más importantes.

Para poder comprender a fondo la prosopagnosia, se decidió dedicar el primer capítulo para tratar de manera general a las agnosias. Las agnosias se conceptúan como ausencia de conocimiento y son sinónimo de alteración en el reconocimiento. Dentro de este capítulo se mencionan los diferentes tipos de alteración en el reconocimiento de los estímulos, entre los que se encuentran las agnosias auditivas, que hacen referencia a la incapacidad de reconocer estímulos auditivos; las agnosias táctiles, las cuales se caracterizan por la incapacidad de reconocer por medio del tacto; las agnosias somáticas, que tratan acerca de las alteraciones del esquema corporal.

Posteriormente, en el segundo capítulo, se tratan a las agnosias visuales. Dichas agnosias se remiten a la dificultad para el reconocimiento visual de objetos u otras categorías relacionadas como personas, objetos o colores, por lo que el capítulo abarca sus características y los múltiples trastornos que tienen lugar dentro de dicha clasificación, dentro de los que pueden destacarse la agnosia para los objetos, la simultagnosia, la agnosias de los colores, la agnosia para el movimiento y las agnosias espaciales.

Por último, se desarrolló el tercer y último capítulo para exponer los aspectos más importantes de la prosopagnosia, detallando sus antecedentes, concepción y características, causas y consecuencias, bases neurológicas, así como aspectos relacionados con la evaluación y rehabilitación.

Cabe mencionar que se ha procurado que los conceptos fueran manejados de manera clara para lograr un acercamiento de viable comprensión.

CAPÍTULO 1:

LAS AGNOSIAS

1.1 Antecedentes

Mencionan Bauer y Demery (2003) que la agnosia es un síntoma neuropsicológico relativamente raro. Se dice que una observación temprana acerca de la agnosia como un fenómeno, es descrita por Munk en 1881, quién observó que algunos perros con extirpaciones bilaterales de los lóbulos occipitales claramente esquivaban obstáculos colocados en sus caminos, pero fallaban en reaccionar adecuadamente ante objetos que previamente les asustaban o les atraían. Munk pensaba que la conducta de sus perros resultaba de una pérdida en la memoria de imágenes de una experiencia visual previa y llamó a tal condición ceguera mental.

Farah (2004) menciona que algunos investigadores como Bay, Bender y Feldman pensaban que no existía tal cosa como una agnosia, ya que mencionaban que cómo era posible que alguien fuera capaz de ver pero no reconocer, mostrándose escépticos ante el fenómeno.

Portellano (2005), Amengual (2008) y Bauer y Demery (*ibíd.*) hacen referencia a Sigmund Freud, quien en 1981, remplazó los términos usados hasta el momento como ceguera mental, asimbolia e impercepción, por el de agnosia para referirse a trastornos perceptivos derivados de lesiones cerebrales.

Los avances de la ciencia a partir del siglo XX, permitieron que las neurociencias se consolidaran más con el apoyo de tecnologías computacionales y teorías cognitivas, tratando de dar una explicación más concreta a las agnosias. También a partir del estudio de casos clínicos únicos se han podido detallar algunas especificidades y subtipos de agnosias.

1.1.1 **Modalidades**

La mayoría de los neuropsicólogos dan seguimiento a la clasificación de Lissauer, quien a finales del siglo XIX, en 1890, estableció la primera clasificación de agnosias diferenciando dos modalidades, las aperceptivas y las asociativas (Ardila, Ostrosky-Solis, 2005; Portellano, *ibíd.*; Amengual, *ibíd.*):

1.1.1.1 Aperceptivas

Teniendo en cuenta que por percepción se entiende el nivel de elaboración de datos sensoriales y que permite reconocer y discriminar patrones complejos; el paciente es incapaz de formar una representación estable o percepto. Se refiere a la falla en el reconocimiento por déficit en las etapas iniciales del procesamiento sensorial que impide acceder a las propiedades estructurales o espaciales del estímulo y formar una representación del mismo.

1.1.1.2 Asociativas

Entendiendo que asociación denota el nivel funcional que relaciona los datos discriminados con las imágenes de memoria depositadas en el cerebro por las diferentes modalidades sensoriales y que confieren significación a lo percibido. El procesamiento perceptual inicial está preservado pero no pueden interpretar el estímulo, asignarle significado o atribuirle identidad. No se activa la información semántica correspondiente al estímulo percibido.

1.2 **Concepto**

El proceso de reconocimiento de los estímulos que conforman nuestra realidad no es únicamente sensorial, sino gnósico, ya que es necesario que los estímulos que identificamos inicialmente de modo fragmentado sean integrados para poder atribuirles significado. Las agnosias (de la etimología *conocimiento*), son las funciones cognitivas que se ponen en

funcionamiento para percibir y reconocer la forma y las características físicas –visuales, auditivas, somestésicas, olfativas, gustativas– de las personas y de los objetos del entorno. Las gnosias son procesos de reconocimiento de los estímulos gracias a la función integradora de las áreas de asociación del cerebro, en colaboración con diversas estructuras corticales y subcorticales. La lesión de las áreas asociativas puede impedir la atribución de significado a los estímulos sensoriales, provocando agnosias (Portellano, *ibíd.*; Tárraga, Boada, 1999).

Aportan Ardila y Ostrosky-Solis (*óp. cit.*) que cuando las áreas primarias del cerebro llegan a tener un daño conducen a pérdidas en la sensibilidad o en el control motor contralateral; mientras que si las áreas de asociación llegan a presentar un daño, éste conduce al deterioro del compromiso de la actividad cognoscitiva del paciente, afectando su percepción, memoria, lenguaje y pensamiento, así como a cambios en el estilo del comportamiento.

Algunos investigadores confundían casos particulares de personas con déficit sensoriales que tenían dificultades de asociación, afirmando así, que eran casos puros de agnosia. Ettlinger llegó a la conclusión, después de múltiples observaciones e investigaciones, que en la agnosia no se encontraban daños en la percepción y que si los había, no eran la causa de la agnosia (Farah, *óp. cit.*).

Con relación a lo anterior, se detalla una concreta definición de la agnosia analizando y sintetizando a Ardila y Rosselli (2007), Tárraga y Boada (*ibíd.*), Montañés y Brigard (2005), Amengual (*óp. cit.*) y Portellano (*ibíd.*). La palabra es proveniente del griego *gnosis*-conocimiento, y *a*-negación, ausencia. Agnosia es un término neurológico que significa ausencia de conocimiento y es sinónimo de alteración en el reconocimiento. Así, agnosia se define como la incapacidad para reconocer palabras, sonidos, personas u objetos, a pesar de la conservación de las modalidades sensoriales básicas. Es decir, la agnosia no se explica por la pérdida de capacidades sensitivas; la agnosia es entonces la pérdida de la capacidad de transformar las sensaciones simples en percepciones propiamente dichas, por lo que el paciente (a pesar de oír, ver, sentir) no puede reconocer los estímulos visuales, auditivos, táctiles y/u olfatorios. La definición de agnosia lleva implícita la idea de que hay

integridad sensorial primaria y ausencia de deterioro intelectual global. La agnosia se debe a lesiones que desconectan las áreas de procesamiento sensorial primario con las de procesamiento cognitivo superior. Como ejemplo, cuando se presenta una agnosia, la percepción sensorial de un objeto está desconectada de las memorias asociadas con el objeto, de forma que el paciente puede percibirlo, pero no puede acceder a las asociaciones significativas del estímulo. Las agnosias visuales, auditivas y táctiles son a las que se les ha dado más atención para su estudio.

1.3 Modelos de reconocimiento

La conceptualización de la agnosia ha sido siempre realizada a partir de modelos de percepción normal, por lo que antes de adentrarse en las diferentes modalidades de la agnosia, es preciso abordar los modelos de reconocimiento:

1.3.1 *Modelo por etapas*

Uno de los primeros modelos para explicar el reconocimiento se basa en etapas, donde se sostiene que en primer lugar, la corteza construye un percepto, a partir de unas impresiones sensoriales básicas. El reconocimiento se logra cuando el percepto resultante es comparado y emparejado con éxito con la información almacenada sobre el objeto en cuestión. En relación, Lissauer en 1890 propone que el reconocimiento se da en dos fases: percepción y asociación; donde primero se da una percepción consciente de una impresión sensorial, donde se agrupan los diferentes atributos de un todo, y después se les atribuye significado a dichas percepciones mediante un proceso de emparejamiento y asociación a una experiencia gnósica previa (Bauer, Demery, *óp. cit.*).

1.3.2 *Modelos desconexionistas*

Bauer y Demery (*ibíd.*) mencionan que Geschwind en 1965 propuso que la agnosia era el resultado de una desconexión entre los procesos visuales y los verbales. Encontró casos de

pacientes incapaces de identificar objetos, que posteriormente interactuaban o usaban dichos objetos de forma normal. Por lo que citó evidencia anatómica en los casos de agnosia visual de objetos, situada en el contexto de una lesión de la zona mesial del lóbulo occipital izquierdo. Dedujo que dicha lesión evitaba que la información procedente del lóbulo occipital izquierdo sano, alcanzara el área de denominación por afectación de las fibras cruzadas entre ambas áreas. La aportación fundamental de estas observaciones radica en hacer caer en cuenta que no hay un único proceso de reconocimiento, sino muchas clases de ellos, que se sitúan a medio camino entre la percepción, el reconocimiento y la denominación.

1.3.3 *Modelos computacionales*

Exponen Bauer y Demery (*ibíd.*) que estos modelos tienen su lugar con las investigaciones de Warrington y Taylor en 1973, quienes establecieron un modelo parecido a la clasificación de Lissauer. En este modelo, la primera fase implica un análisis visual situado en ambos hemisferios; posteriormente es la llamada categorización perceptiva donde se establece que dos perspectivas distintas de un objeto son representaciones del mismo objeto; por último, en la categorización semántica, se atribuye significado al percepto. Posteriormente, la misma literatura muestra que Marr en 1976 en su teoría expone que la identificación visual se da por un esbozo primario del objeto destacando la luminosidad; después en un esbozo en dos y media dimensiones que permite crear un punto de vista del sujeto; posteriormente supone un esbozo en tres dimensiones que proporciona un reconocimiento y; por último, la interpretación semántica que atribuye significado. Los autores mencionan que el modelo de Humphreys y Riddoch quienes proponen en 1987 expone que se da primero un análisis local y global; posteriormente se realiza una integración de la percepción; después se da una representación estable; posteriormente un reconocimiento de la forma y; por último el sistema semántico brindará un significado. Los autores aportan que Damasio en 1989, propone un modelo basado en terminología de redes neuronales; sugiere que la percepción implica la evocación de un patrón de actividad neuronal en corteza primaria y áreas de asociación, que se correlaciona con los diversos rasgos perceptivos extraídos de los objetos percibidos, posteriormente esos rasgos se

combinan en las llamadas áreas de convergencia local, que sirven para unir el patrón de características percibidas en una entidad. En la figura 1.1, se puede apreciar los aspectos de cada modelo y las semejanzas entre ellos en lo que concierne a la etapa perceptiva y semántica.

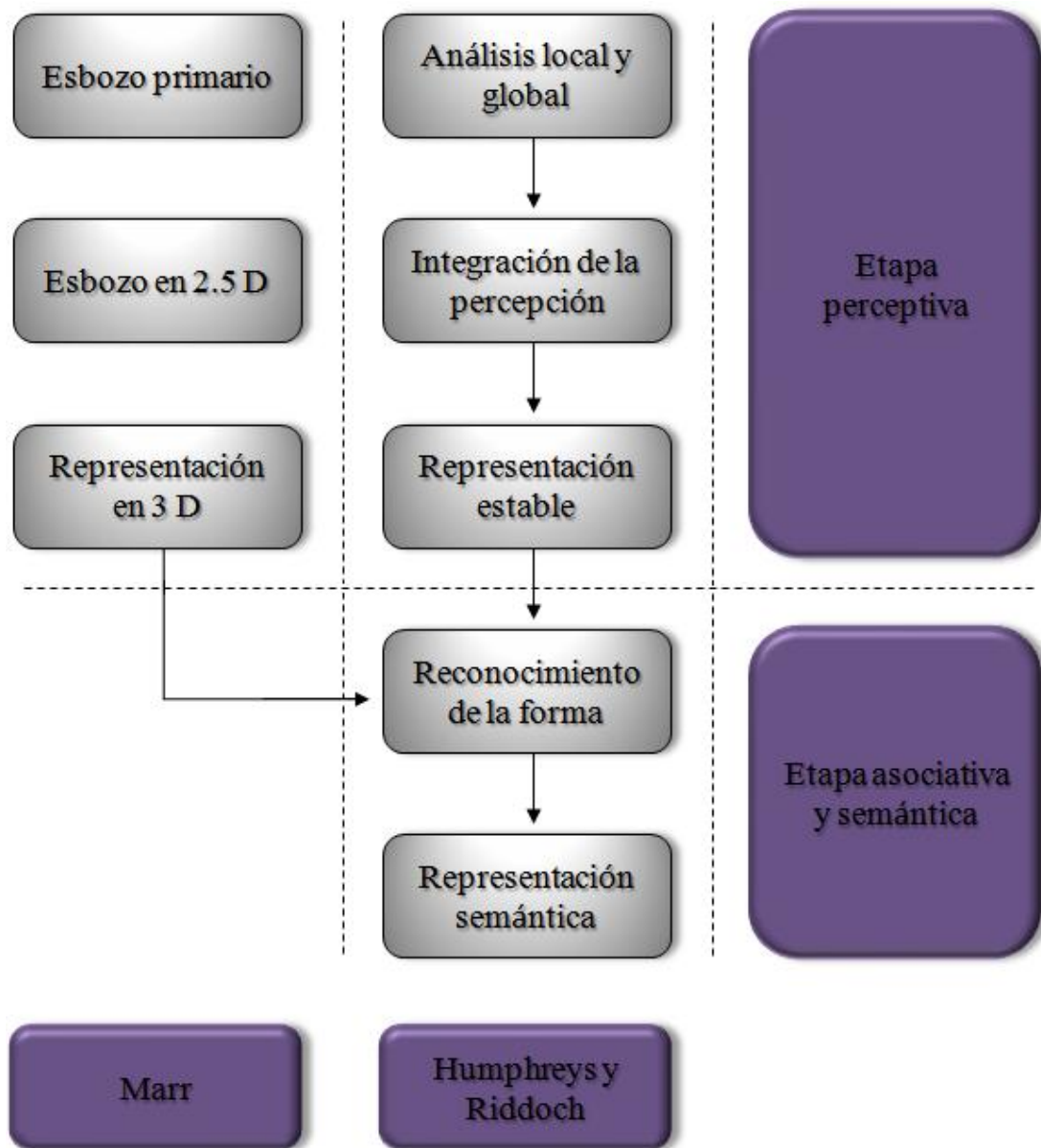


Figura 1.1 Paralelismo de los modelos de Marr y Humphreys y Riddoch.

Tomado de Ellis y Young (1992).

1.3.4 Modelos cognitivos neuropsicológicos

Esta clase de modelos han emergido recientemente e intentan esbozar en términos cognitivos, los componentes funcionales implicados en el reconocimiento de objetos; han centrado más su atención en el estudio del reconocimiento visual y todavía están por comprobar cómo pueden ajustarse a la explicación del proceso de reconocimiento de otras modalidades sensoriales.

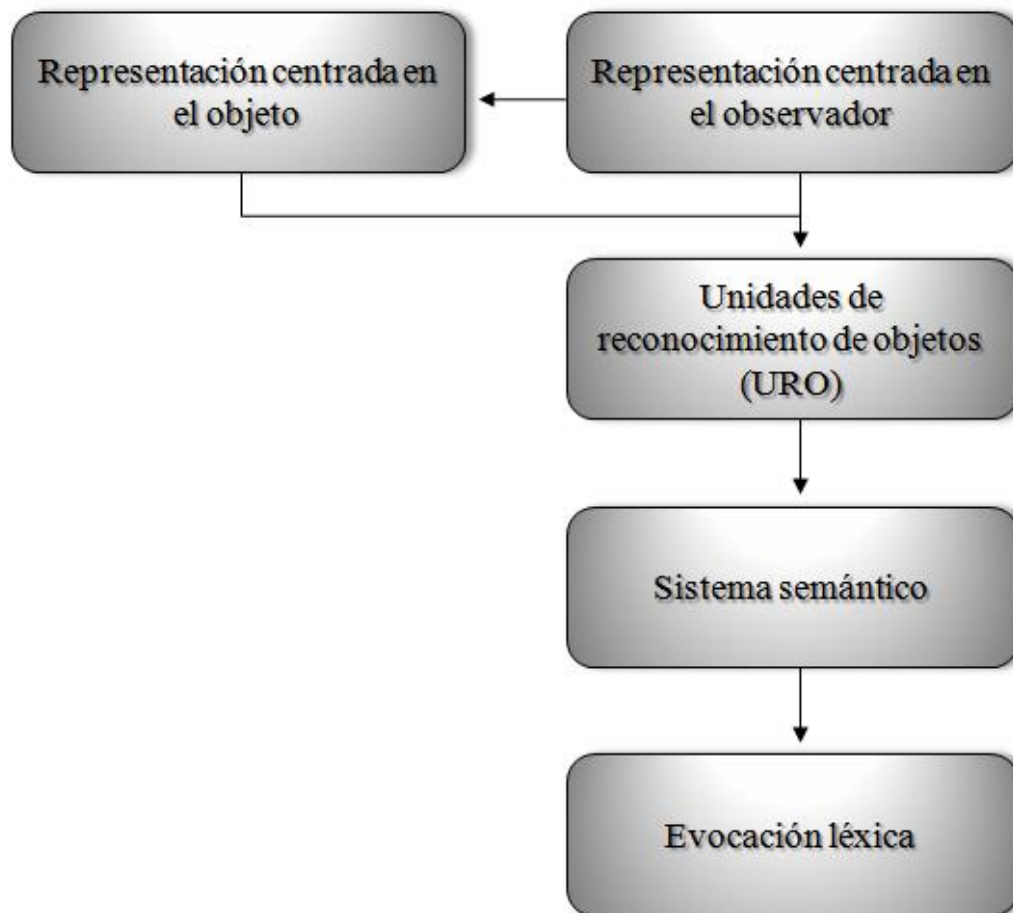


Figura 1.2 Modelo de Ellis y Young para el reconocimiento de objetos.

Tomado de Bauer y Demery (2003).

Un modelo representativo, es el propuesto por Ellis y Young, que se muestra en la figura 1.2. Proponen que el proceso de reconocimiento comienza con la comparación de las representaciones, centrada en el observador y centrada en el objeto, con las representaciones almacenadas de objetos conocidos o unidades de reconocimiento de

objetos (URO), las cuales actúan como una interfase entre la representación visual (que describe la apariencia) y la información semántica (que describe las propiedades funcionales y atributos). Cuando las representaciones del observador y del objeto se asocian con alguna URO, ésta se activa, evocando una especie de sentido de familiaridad y desbloquea determinada información semántica sobre el objeto. Por último, se asume que el sistema semántico no contiene una grabación del nombre del objeto, sino que puede recuperarlo a partir de un almacén independiente o un lexicón (Bauer, Demery, *ibíd.*).

1.4 Clasificación según modalidad sensorial

En relación con las categorías de material percibido, las alteraciones en el procesamiento sensorial tienen clasificaciones especiales y pueden existir diversos tipos. A continuación se muestran dichas clasificaciones:

1.4.1 *Agnosias auditivas*

Se entiende por agnosia auditiva la incapacidad para el reconocimiento de estímulos que se reciben por vía auditiva, sin que exista un defecto sensorial asociado. Dependiendo del estímulo no reconocido, se podrán afectar la percepción de ruidos, palabras o música. Por tanto, se deben explorar sistemáticamente el reconocimiento de sonidos (con contenido verbal y no verbal), componentes afectivos y expresivos del lenguaje, y sonidos con componente musical (Portellano, *óp. cit.*).

1.4.1.1 Agnosia para sonidos de contenido no verbal

Gil (2007) aporta que dicha agnosia se caracteriza por la incapacidad del sujeto para reconocer sonidos aislados (aperceptiva) o por la dificultad para comprender su significado (asociativa). El paciente no puede reconocer el significado de los sonidos no verbales (como una campana, un gato, etc.) a pesar de que conserva la capacidad de reconocer melodías y sonidos verbales y cuya agudeza auditiva además está dentro de los límites

normales. El paciente puede confundir un sonido con otro, por ejemplo, le pueden parecer similares todos los sonidos; así mismo, puede no reconocer sonidos familiares. Aparece en casos de lesiones bilaterales temporales y parietotemporales.

1.4.1.2 Agnosia para sonidos de contenido verbal

Se define como la incapacidad para comprender sonidos verbales, estando preservada la capacidad de reconocimiento de sonidos no verbales, en ausencia de otras alteraciones del lenguaje. En este caso, se trata de pacientes con dificultad para procesar estímulos auditivos de componente lingüístico, por lo que con frecuencia pueden simular defectos de audición y en ocasiones hay que confirmar la integridad de la vía auditiva con estudios de potenciales evocados. El daño se localiza en el giro temporal izquierdo, se produce una desconexión entre las áreas auditivas primarias y el Área de Wernicke (Áreas 42 y 22 de Broadmann) (Ardila, Ostrosky-Solis, *óp. cit.*; Portellano, *ibíd.*).

1.4.1.2.1 Sordera cortical y trastornos corticales auditivos

Exponen Barquero y Payno (2007) que los pacientes presentan con gran frecuencia dificultad para identificar los sonidos en el espacio y realizar el análisis temporal del sonido. La forma clínica más simple de distinguir entre ambos procesos es que los sujetos con sordera cortical se comportan como sordos y se sienten sordos mientras que los pacientes con trastornos corticales auditivos se comportan como sordos pero no se sienten sordos. Dichos trastornos se producen por una lesión temporal bilateral de las circunvoluciones transversas de Heschl.

1.4.1.2.2 Sordera verbal pura

Los pacientes no son capaces de percibir las palabras, aunque sí son capaces de leer, escribir e incluso hablar de forma bastante adecuada sobre el contenido de un texto escrito. El término *pura* expresa una preservación del lenguaje y de la capacidad de identificar sonidos de contenido no verbal, que es significativamente mejor aunque pueda estar

discretamente afectada. Este defecto aparece por lesión bilateral de la parte anterosuperior del lóbulo temporal con afectación cortical, pero también con afectación subcortical que desconectan el córtex auditivo del córtex lingüístico (Barquero, Payno, *ibíd.*).

1.4.1.3 Agnosia para el componente emocional del sonido o paralingüísticas

Este tipo de defecto agnósico afecta a los componentes no lingüísticos de la palabra como la entonación, el volumen o el ritmo, que son los que caracterizan su contenido afectivo. Aparece en pacientes con lesiones temporoparietales derechas y suele asociarse a negligencia del hemiespacio izquierdo. El paciente es capaz de comprender el significado de las palabras pero no distingue su impacto emotivo (Barquero, Payno, *ibíd.*).

1.4.1.3.1 Fonoagnosia

Un tipo específico de agnosia auditiva para el componente emocional del sonido o paralingüísticas es la fonoagnosia, que se caracteriza por la pérdida de la capacidad de reconocer voces individuales. La fonoagnosia impide establecer semejanzas o diferencias entre voces desconocidas o identificar voces familiares. Puede estar relacionada con daño cerebral en el lóbulo temporal derecho (Gil, *óp. cit.*).

1.4.1.4 Amusia

Es un déficit adquirido que afecta la capacidad para el reconocimiento de las características de la música como el tono, el ritmo o la melodía. Es causada por lesión unilateral o bilateral de las áreas temporales mediales que procesan la música, estando implicadas las Áreas 22 y 42 de Broadmann, y según el hemisferio dañado, se pueden observar ciertos síntomas: tras lesiones del hemisferio derecho se presenta dificultad para el reconocimiento de la melodía o dificultad para identificar otros elementos como el ritmo; tras lesiones del hemisferio izquierdo resulta alterada la capacidad para la lectura de partituras musicales, la interpretación de melodías o la capacidad para el juicio de las cualidades de las melodías musicales (Portellano, *óp. cit.*).

1.4.2 *Agnosias táctiles*

Pascual y Fernández (2007) mencionan que es una modalidad causada por la lesión de las Áreas 39 y 40 que impide reconocer los objetos mediante el tacto, a pesar de que no está alterada la capacidad sensitiva. Tomando en cuenta a Portellano (*óp. cit.*) la agnosia táctil puede subclasificarse en:

1.4.2.1 Barognosia

Es la incapacidad para estimar el peso de un objeto cuando se coloca en la mano afectada y está producida por accidentes vasculares que afectan a las áreas parietales de asociación.

1.4.2.2 Agnosia digital

Se define como la pérdida de la capacidad para reconocer, identificar, seleccionar y orientar los dedos de la mano y las del explorador, siendo considerada como una modalidad menor de autotopagnosia. La agnosia digital afecta a los dedos de ambas manos y forma parte del síndrome de Gerstmann. La lesión causante se localiza en la zona posteroinferior del lóbulo parietal o en el giro angular izquierdo.

1.4.2.3 Astereognosia

Ardila y Roselli (*óp. cit.*) aportan que la astereognosia se refiere a la pérdida de la capacidad para reconocer las cualidades físicas de un objeto mediante el tacto (peso, tamaño, forma, densidad o textura), en ausencia de hipoestesia (disminución de la sensibilidad en una zona de la piel). Está causada por lesiones de la corteza somestésica asociativa, correspondiente a las Áreas 5 y 7 del lóbulo parietal. Estos autores mencionan que Wernicke en 1885, identificó el trastorno inicialmente y describió dos modalidades:

1.4.2.3.1 *Astereognosia primaria*

Es la incapacidad para reconocer las características táctiles de un objeto, causado por lesiones de áreas somestésicas primarias, por lo que sería un trastorno sensorial y no propiamente una modalidad de agnosia.

1.4.2.3.2 *Astereognosia secundaria*

También llamada asimbolia, que sería la verdadera astereognosia; el sujeto es incapaz de atribuir significado al objeto palpado mediante el tacto, a pesar de que no está alterada la capacidad sensitiva.

1.4.3 *Agnosias somáticas*

De igual manera que las agnosias táctiles, las agnosias somáticas se deben a una lesión de las áreas somestésicas que producen una alteración del esquema corporal (Ardila, Rosselli, *óp. cit.*). Existen diversas modalidades dentro de esta clasificación.

1.4.3.1 *Asomatognosia*

Se presenta como un trastorno del esquema corporal que consiste en la negación de una parte del cuerpo correspondiente a la zona hemipléjica. Cuando al paciente se le pregunta que a quién pertenece el miembro paralizado, responde que no sabe o afirma que pertenece al examinador. Los sujetos afectados tienen pérdida de conocimiento o del sentido del propio cuerpo y del estado del mismo, siendo habitual la negación de su cuerpo o incluso la negación de una enfermedad evidente. Suele producirse por lesiones agudas de la región parietal posterior del hemisferio derecho o por lesiones talámicas y de los núcleos grises centrales (Gil, *óp. cit.*).

1.4.3.2 Autotopagnosia

Es un trastorno del esquema corporal que impide reconocer las partes del cuerpo bajo órdenes o mediante imitación. Las personas afectadas son incapaces de identificar o tocar partes del cuerpo ante una orden verbal, pudiendo manifestarse el problema ante el espejo o sobre el examinador. Puede acompañarse de trastornos como la alteración en la orientación personal, agnosia digital y desorientación derecha-izquierda. Puede ser causada por lesiones parietales posteriores izquierdas. En casos leves implica dificultad para reconocer derecha izquierda y agnosia digital. Las lesiones parietales derechas producen dificultad para la orientación extrapersonal y la lectura de mapas, mientras que las lesiones izquierdas producen alteraciones en la orientación personal, el reconocimiento de partes del cuerpo o el reconocimiento derecha-izquierda (Pascual, Fernández, *óp. cit.*; Barquero, 2001).

1.4.3.3 Anosognosia

El término fue introducido por Babinski para referirse a la falta de conciencia de la hemiplejia en algunos pacientes. Tiene que ver con la falta de conciencia de los déficits sensitivos, motores, cognitivos o lingüísticos, que se producen como consecuencia del daño cerebral o en sujetos con diversas patologías psiquiátricas o con demencia. Se trata de la ausencia de conciencia o la negación de una enfermedad, ya que el sujeto niega que tenga un problema incluso cuando se le presenta el miembro paralizado (Portellano, *óp. cit.*).

1.4.3.4 Anosodiaforia

Mencionan Montañés y De Brigard (*óp. cit.*) que la anosodiaforia es una modalidad de asomatognosia ligera que se caracteriza por la falta de suficiente conciencia de la enfermedad neurológica aunque el paciente no llega a negar su existencia, por lo que se le denomina “*La belle indifference*”.

1.4.3.5 Misoplejia

Consiste en la exacerbación del sentimiento de enfermedad neurológica y se caracteriza por respuestas de odio o rechazo hacia el miembro paralizado (Portellano, *ibíd.*).

1.4.3.6 Somatoparafrenia

Es una percepción distorsionada de la enfermedad neurológica que se caracteriza por la atribución del miembro lesionado a otra persona (Portellano, *ibíd.*).

1.4.3.7 Analgoagnosia

Analizando a Gil (*óp. cit.*) y a Ardila y Rosselli (*óp. cit.*) se dice que la analgoagnosia, también llamada asimbolia al dolor, se refiere a la incapacidad para la comprensión del dolor a pesar de que no exista hipoestesia (disminución de las diversas formas de la sensibilidad) frente a los estímulos dolorosos. El paciente percibe los estímulos dolorosos de un modo desagradable pero sorpresivo, como si el origen de la sensación fuera ajeno a él, existiendo una asimbolia frente a los estímulos nociceptivos. Está causada por lesiones del hemisferio izquierdo, especialmente en la zona supramarginal. Hay que tener en cuenta que se produce una desconexión límbico-sensorial por lo que si existen lesiones en la zona posterior de la ínsula pueden interrumpirse la comunicación entre ésta y las áreas somestésicas de asociación que son las responsables de atribuirles significado a las sensaciones dolorosas.

1.4.3.8 Desorientación derecha-izquierda

Constituye otro signo del síndrome de Gerstmann, y significa la incapacidad de identificar los lados derecho e izquierdo del propio cuerpo y del examinador. Este trastorno se debe a una lesión parietal posterior izquierda, y puede considerarse como parte del síndrome angular izquierdo (Montañés, De Brigard, *óp. cit.*).

1.4.4 *Agnosias visuales*

Portellano (*óp. cit.*) menciona que las agnosias visuales consisten en la dificultad para el reconocimiento visual de objetos u otras categorías relacionadas como personas, objetos o colores, estando suficientemente conservada la agudeza visual y la capacidad de rastreo, así como las funciones mentales superiores y el lenguaje visual.

Debido a la importancia del presente trabajo con relación a las agnosias visuales, serán abordadas en el siguiente capítulo.

CAPÍTULO 2:

LAS AGNOSIAS VISUALES

2.1 Características

Aportan Cardinali (2007) y Portellano (*óp. cit.*) que las agnosias visuales consisten en la dificultad para el reconocimiento visual de objetos u otras categorías relacionadas como personas, objetos o colores, estando suficientemente conservada la agudeza visual y la capacidad de rastreo, así como las funciones mentales superiores. Las agnosias visuales son las más comunes y se presentan usualmente por lesiones parietales, occipitales y temporales. Lo primero que se debe de tener en cuenta en este tipo de problemas es que el reconocimiento en otras modalidades está intacto. Sus características principales:

- El nivel mental está preservado.
- Ausencia de defectos visuales que justifiquen la agnosia.
- Presencia de lesiones en las áreas de asociación visual (18-21 de Brodmann, sombreadas en color azul en la figura 2.1).

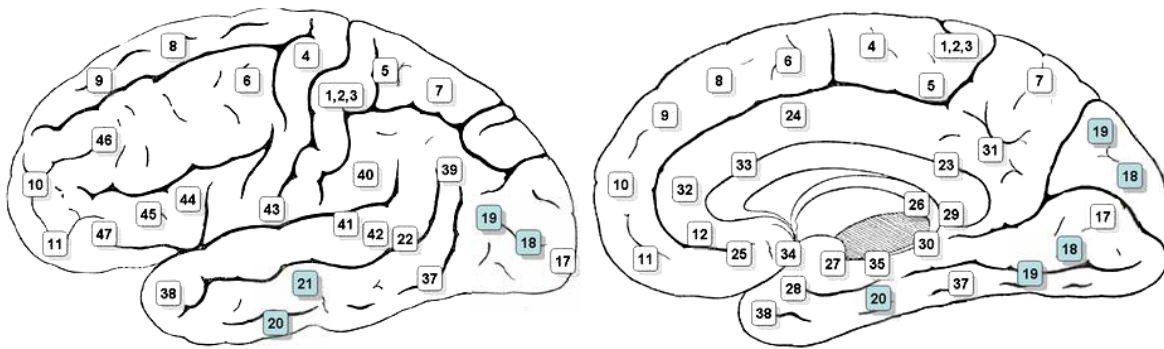


Figura 2.1 Áreas de asociación visual de Brodmann.

Tomado de Portellano (2005).

- Previamente a la lesión se disponía de capacidad para atribuir un significado correcto a los estímulos visuales presentados.

- No hay déficits atencionales ni en el estado de conciencia que justifiquen el cuadro agnósico.

2.1.1 **Modalidades**

Oliveros-Cid (2007) menciona que resulta eficaz el distinguir las agnosias visuales en dos diferentes modalidades, teniendo en cuenta la aportación de Lissauer:

2.1.1.1 Agnosia visual aperceptiva

Designa la incapacidad de acceder a la estructuración perceptiva de las sensaciones visuales. Se dice que se trata de un problema en la etapa discriminativa de la identificación visual; los pacientes son incapaces de dibujar un objeto o su imagen, de emparejar objetos o imágenes, u objetos de la misma morfología o de la misma función. Son conscientes de sus dificultades de identificación visual y miran con perplejidad lo que se les pide reconocer; intentan identificar examinando y proponiendo una descripción para ciertas partes del objeto o para algunos detalles de las imágenes, y los errores son, sobre todo, de tipo morfológico, por ejemplo, un sombrero de paja, piensan que es un aro. Un detalle crítico puede permitir la identificación (“*eso podría ser una vela... ¡ah! es un barco en el mar*”) o producir un error (“*una rueda... puede ser una bicicleta*”, cuando se trataba de un carro). Su utilización, aunque pueden presentarse errores; como el hecho de mostrar una cuchara y llevarla a la boca puede inducir al sujeto a identificarla con un cigarro. El objeto es reconocido si se palpa o si emite un ruido específico y puede nombrarse bajo definición verbal o ser definido después de haber sido nombrado al sujeto. La agnosia aperceptiva puede acompañarse de problemas del campo visual uni o bilateral. Las lesiones observadas son bilaterales y posteriores, parietotemporooccipitales, a veces extendidas y difusas, difícilmente sistematizables, en ocasiones más localizadas, lo que permite implicar a las circunvoluciones temporooccipitales inferiores, a la lingual y a la fusiforme (Oliveros-Cid, *ibíd.*).

2.1.1.2 Agnosia visual asociativa

La agnosia asociativa puede definirse como un déficit en el reconocimiento de objetos a pesar de que la habilidad perceptiva es normal. La agnosia asociativa se caracteriza por la integridad de la percepción: los sujetos, que no se quejan de su vista, no reconocen los objetos, pero son capaces de describirlos y de dibujarlos copiando. No pueden emparejar objetos sobre una base categorial o funcional; los errores de identificación pueden ser morfológicos, funcionales o perseverativos. La designación del objeto puede ser menos correcta que la identificación visual por la denominación o el gesto. Sin embargo, los pacientes pueden mostrar el uso de los objetos bajo consigna verbal ("*muéstreme cómo se utiliza*"). La identificación de las imágenes suele ser más difícil que la de los objetos. En los casos puros, el déficit de reconocimiento está limitado a la identificación visual y los sujetos reconocen de forma eficaz mediante la modalidad táctil, y son capaces de clasificar las etiquetas verbales de las imágenes cuando éstas se presentan oralmente. Las lesiones afectan típicamente a la región posterior (occipitotemporoparietal) del hemisferio izquierdo o a los dos hemisferios (Oliveros-Cid, *ibíd.*). Se pueden distinguir dos tipos de agnosias visuales asociativas:

2.1.1.2.1 Agnosia asociativa estructural

Se caracteriza por errores sobre todo morfológicos en denominación visual, mientras que el reconocimiento táctil está preservado y la copia de los dibujos figurativos es posible aunque laboriosa y servil, pero menos hábil que el dibujo bajo consigna verbal; los objetos reales se reconocen mejor que las imágenes. Las dificultades son mayores cuando los dibujos están fragmentados, incompletos o cuando los objetos se presentan bajo ángulos inhabituales y si existe un acceso a la forma, éste es imperfecto. Los enfermos se quejan de las dificultades visuales. Las lesiones bilaterales implican la circunvolución lingual y la fusiforme (Oliveros-Cid, *ibíd.*).

2.1.1.2.2 *Agnosia asociativa multimodal*

Se caracteriza por errores sobre todo semánticos y perseverativos en denominación. Los objetos, aunque se utilizan en la vida cotidiana, no se reconocen y bajo orden verbal, los pacientes no pueden imitar con mímica el uso del objeto, mientras que los dibujos de los objetos, así como su emparejamiento, testimonian la calidad del acceso a la forma. Sin embargo, el déficit de la identificación no está típicamente limitado a la esfera visual y puede afectar también a la palpación o a la audición; una campana, aunque dibujada, no puede ser identificada ni por su forma ni por su sonido. El sistema semántico explorado por vía verbal está alterado; la definición de las palabras concretas es mediocre, en contra de lo que ocurre con las palabras abstractas; el dibujo se realiza difícilmente bajo consigna verbal (Oliveros-Cid, *ibíd.*).

2.2 **Tipos de trastornos del reconocimiento y procesamiento visual**

Dentro de las capacidades visuales que tiene el ser humano, se pueden encontrar particularidades que nos permiten integrar los estímulos visuales para ir conformando nuestra realidad. De manera que podemos identificar colores, objetos, personas, seres vivos; pero cuando algún daño cerebral específico tiene lugar, se pueden presentar trastornos del reconocimiento y procesamiento visual. Como consecuencia, se presentan incapacidades para reconocer objetos, colores, personas. A continuación se mencionan algunos de estos trastornos:

2.2.1 *Agnosia para los objetos*

Amengual (*óp. cit.*) y Manning (2008) mencionan que la agnosia para los objetos cumple las características de las agnosias asociativas; consiste en la incapacidad para reconocer objetos y dibujos presentados en la modalidad visoperceptiva, existiendo dificultades para la denominación, el recuerdo o la descripción de su significado, a pesar de que está preservada la capacidad para reconocerlos de otras modalidades, por ejemplo, el tacto. Los

pacientes son incapaces de discriminar figuras visuales que se presentan superpuestas o entremezcladas, y también tienen problemas para identificar visualmente figuras esquematizadas o fragmentadas. Son causadas por lesiones occipitales o del cuerpo calloso. La lesión del lóbulo occipital derecho provoca un trastorno perceptual previo a la denominación semántica, lo que impide reconocer visualmente el objeto a pesar de identificar sus características físicas como brillo, color, forma o movimiento. Las lesiones occipitales izquierdas o de la parte posterior del cuerpo calloso (esplenio), impiden la denominación semántica del objeto, a pesar de que los procesos sensoriales y perceptivos estén preservados.

2.2.2 *Simultagnosia*

Menciona Oliveros-Cid (*óp. cit.*) que la simultagnosia o la agnosia simultanea, descrita por Wolpert en 1924, designa la incapacidad de reconocer imágenes complejas, mientras que los detalles, los fragmentos o los objetos aislados pueden percibirse, sin que pueda realizarse una síntesis coherente; los objetos no pueden ver más que un solo objeto a la vez. En relación, se pueden distinguir dos tipos diferentes de simultagnosia:

2.2.2.1 Simultagnosia dorsal

Aporta Manning (*óp. cit.*) que en la simultagnosia dorsal, se presenta en los pacientes la característica de no poder percibir la totalidad de las partes o bien, ser incapaces de prestar atención a todas ellas. Los síntomas de la simultagnosia se definen en relación con los déficits de la visuopercepción y/o de la atención; provocados por lesiones bilaterales de las zonas parietales y/o parietooccipitales. Tres déficits centrales definen la simultagnosia dorsal:

1. La incapacidad de procesar dos o más partes del todo simultáneamente.
2. La incapacidad de percibir un cuadro o una escena en su totalidad.
3. La imposibilidad de localizar un punto en el espacio.

2.2.2.2 Simultagnosia ventral

Recibe también el nombre de simultagnosia de la percepción de la forma. Este cuadro presenta un déficit menos denso que el precedente, ya que el paciente es capaz de percibir una totalidad, sin embargo será incapaz de reconocer, debido al déficit atencional, dos o más objetos simultáneamente. Un ejemplo característico es la imposibilidad de lectura de una palabra que es percibida como un conjunto de letras y no como un vocablo; el paciente lee una letra tras otra. La simultagnosia ventral se observa como consecuencia de lesiones cerebrales de las zonas inferiores de la región tétorooccipital del hemisferio izquierdo (Manning, *ibíd.*).

2.2.3 *Ceguera cortical*

La ceguera cortical designa la abolición de la visión en relación con una destrucción del córtex visual occipital (áreas estriadas que ocupan la cisura calcarina y la cara interna del lóbulo occipital) y, más generalmente, las conexiones geniculocalcarinas o radiaciones ópticas. Se trata de una ceguera verdadera o importante que puede dejar una vaga percepción de la luz o del movimiento. No se acompaña de ninguna anomalía del fondo de ojo y los reflejos fotomotores están conservados, mientras que el reflejo del parpadeo a la amenaza está abolido; la capacidad de evocar imágenes visuales puede desaparecer, pero cuando persiste, los colores están ausentes como en los sueños. Esta ceguera se acompaña frecuentemente de anosognosia, el enfermo rechaza admitir que es ciego incluso si se golpea con obstáculos mientras camina (Oliveros-Cid, 2001).

2.2.4 *Agnosias de los colores*

Exponen Biran y Coslett (2003) que las agnosias para los colores se definen como la incapacidad para identificar colores a pesar de estar preservados los receptores sensoriales y las áreas visuales primarias. Los pacientes con agnosias de los colores son, por definición, incapaces de denominar colores que se le muestran o de seleccionar un color que previamente les haya nombrado el examinador. La peculiaridad de este tipo de trastornos

reside en que, a diferencia de en el caso de los objetos, los colores no pueden ser oídos, palpados o mostrados mientras se utilizan; sólo se puede llegar a ellos a través de la visión o la representación visual. Se origina por traumatismos craneoencefálicos o por accidentes vasculares cerebrales que afectan al polo occipital. Se pueden distinguir varias modalidades de agnosia para los colores:

2.2.4.1 Acromatopsia

Designa la incapacidad adquirida de percibir los colores en una parte (en particular, un hemisferio) o en la totalidad del campo visual. Los enfermos se quejan de ver todo en gris. Fallan en las pruebas visuovisuales y visuoverbales, pero realizan correctamente las pruebas verboverbales que no comportan confrontación con un estímulo visual. La acromatopsia puede encontrarse aisladamente o asociada a una alexia pura (infarto de la arteria cerebral posterior) o a una prosopagnosia. Los pacientes realizan mal las pruebas de percepción cromática (visuovisuales), pero responden correctamente en los tests verboverbales. Su rendimiento en pruebas visuoverbales depende de la severidad del déficit. Las lesiones pueden ser uni o bilaterales y afectar al córtex ventromedial inferior, alcanzando la circunvolución lingual y la fusiforme (en las que parece haber estructuras especializadas en la codificación cromática) (Oliveros-Cid, *óp. cit.*).

2.2.4.2 Agnosia para los colores

Portellano (*óp. cit.*) menciona que también se le denomina agnosia cromática y se caracteriza por la incapacidad para la clasificación y la ordenación de colores. Los pacientes son incapaces de realizar la asociación forma-color o colorear dibujos de modo correcto; como el colorear un plátano con color amarillo o el tomate con color rojo. El trastorno está provocado por lesiones occipitotemporales derechas que impiden la designación de los colores, a pesar de que el componente semántico para su denominación está preservado.

2.2.4.3 Anomia de los colores

También denominada agnosia para la denominación de los colores, consiste en la pérdida de la capacidad para denominar los colores en ausencia de déficit sensorial en el sistema visual que justifique por sí solo el cuadro. El trastorno está causado por lesiones en el lóbulo occipital izquierdo o del cuerpo calloso. Existe dificultad de transferencia de información entre el córtex occipital izquierdo y las regiones lingüísticas del mismo hemisferio. Los pacientes con anomia de los colores realizan correctamente las tareas de asociación de forma-color, pero fracasan en la denominación; por ejemplo, asocian correctamente el color amarillo a un plátano, pero son incapaces de decir qué color es esa fruta (Biran, Coslett, *óp. cit.*; Portellano, *ibíd.*).

2.2.5 ***Alexia agnósica***

Se la denomina también ceguera pura para las palabras o alexia sin agrafía, pues a diferencia de la afasia, en la que existe incapacidad para el reconocimiento de palabras, el paciente con alexia agnósica puede escribir espontáneamente o al dictado, siendo incapaz de leer una frase (Oliveros-Cid, *óp. cit.*).

2.2.6 ***Agnosia para el movimiento***

Aporta Portellano (*óp. cit.*) que esta modalidad de agnosia es poco habitual y se caracteriza por la imposibilidad o dificultad de reconocer un objeto cuando éste se encuentra en movimiento. Está causada por lesiones temporales mediales bilaterales, en la convergencia entre el córtex occipital y el temporal.

2.2.7 ***Agnosias espaciales***

Son los trastornos que incapacitan el reconocimiento y utilización de naturaleza espacial debidos a una lesión cerebral y sin asociación alguna a déficits sensoriales primarios. Se

deben a lesiones parietales y parietooccipitales derechas (Ardila, Rosselli, *óp. cit.*). Dentro de las agnosias espaciales, se pueden desglosar las siguientes modalidades:

2.2.7.1 Trastornos en la exploración espacial

Se refieren a la incapacidad para comprender la realidad, pues el paciente reconoce los objetos o situaciones sólo de manera fragmentada (Ardila, Rosselli, *ibíd.*).

2.2.7.2 Síndrome de Balint

Mencionan Montañes y De Brigard (*óp. cit.*) que Balint denominó a dicho trastorno como parálisis psíquica de la mirada, la cual se caracteriza por un trastorno de los movimientos oculares voluntarios y se constituye de:

- Apraxia de la mirada u oculomotora, que consiste en la incapacidad de realizar movimientos oculares voluntarios y para mantener ojos fijos (los movimientos se realizan al azar sin que haya una búsqueda determinada).
- Ataxia óptica, que se manifiesta cuando el paciente no puede agarrar el objeto que llama su atención (la mano llega en forma imprecisa, muy adelante o muy atrás del estímulo, porque hay problemas para calcular la distancia).
- Defectos de atención visual, que se refieren a la incapacidad de prestar atención a estímulos nuevos porque la mirada se fija en otro estímulo (cuando la mirada se fija en un estímulo, el otro desaparece). De ahí que el paciente con este síndrome tenga dificultades para leer, seguir la trama de una película, interpretar figuras complejas.

2.2.7.3 Trastornos de la percepción espacial

Los trastornos de la percepción espacial se pueden clasificar en las siguientes categorías, tomando en cuenta a Gil (*óp. cit.*) y Portellano (*óp. cit.*):

2.2.7.3.1 *Localización de estímulos*

Dentro de esta categoría, se dice que el paciente no puede determinar diferencias y semejanzas de posición de estímulos presentados en tarjetas.

2.2.7.3.2 *Percepción de profundidad*

Se refiere a la incapacidad de estimar distancias y alcanzar con la mano objetos presentados en el campo visual.

2.2.7.3.3 *Orientación de líneas*

Se refiere a la dificultad para estimar la orientación de líneas, así como las dificultades para reproducir o parear líneas.

2.2.7.3.4 *Estimación del número de estímulos*

Los pacientes tienen grandes problemas para determinar con exactitud y de forma inmediata el número de puntos que se les proyecta en la región del campo visual.

2.2.7.4 *Trastornos en la manipulación espacial*

También llamados apractoagnosia para relaciones espaciales, implican un defecto en la integración, transformación y uso de la información espacial que no pueden ser atribuidos a fallas perceptuales ni de memoria. Se pueden incluir la agnosia espacial unilateral y la pérdida de conceptos topográficos (Ardila, Rosselli, *óp. cit.*).

2.2.7.5 *Agnosia espacial unilateral*

Conocida también como negligencia espacial unilateral, se refiere a la ausencia de respuesta unilateral ante estímulos visuales, auditivos o táctiles, contralaterales a una lesión cerebral unilateral del hemisferio derecho. Los pacientes no presentan respuestas de

orientación ante un estímulo visual o auditivo novedoso que se presente en el lado contralateral a la lesión cerebral. La agnosia espacial unilateral es parte del síndrome de hemi-inatención; quienes lo presentan son incapaces de dirigir la atención hacia el lado contralateral a la lesión, sea corporal o espacial. Algunos pacientes suelen golpearse con objetos cuando caminan o no asearse esa parte del cuerpo. También se tienen problemas en tareas de dibujo, como al copiar figuras, cortar una línea por la mitad o dibujar un reloj, ya que el paciente olvida el estímulo presentado en el campo visual contralateral a la lesión y sólo copia la mitad de la figura, corre hacia un lado el punto de la mitad de la línea o agrupa los números del reloj en una hemicircunferencia. Al leer frases, olvidan las palabras que se encuentran en un campo visual y, al leer palabras no prestan atención a la mitad contralateral a la lesión; por ejemplo si intenta leer “ventana”, sólo podría leer “ana” (Ardila, Ostrosky-Solis, *óp. cit.*; Montañes, De Brigard, *óp. cit.*).

2.2.7.6 Pérdida de los conceptos topográficos

Aportan Ardila y Rosselli (*óp. cit.*) y Ardila y Ostrosky-Solis (*ibíd.*) que estos trastornos se refieren a la incapacidad de comprender, manipular y emplear marcas geográficas externas, asociadas con determinada posición espacial; los pacientes son incapaces de orientarse en un mapa y no pueden dibujar el plano de la habitación donde se encuentran. Estos trastornos se relacionan con lesiones en la unión parieto-temporo-occipital de ambos hemisferios. Se puede mostrar desorientación espacial topográfica por dos razones:

2.2.7.6.1 Agnosia topográfica

Se refiere a la incapacidad de reconocer las señales topográficas del medio externo (como edificios, casas, calles), a pesar de que se conserva la habilidad para describir verbalmente una ruta e incluso dibujar un plano.

2.2.7.6.2 *Amnesia topográfica*

Se refiere a un defecto amnésico y no perceptual; los pacientes pueden reconocer las señales topográficas del medio externo, pero han olvidado su ubicación espacial, pueden saber que están en su barrio, pero no saben cómo llegar a casa, ignoran su ubicación espacial específica.

2.2.8 ***Prosopagnosia***

Menciona Portellano (*óp. cit.*) que la prosopagnosia consiste en la incapacidad para reconocer caras familiares o la propia cara en el espejo o en fotografías, sin que exista déficit en el área visual primaria ni tampoco trastornos atencionales, psiquiátricos o cognitivos que lo justifiquen. A este trastorno, por ser el eje principal del presente trabajo, se le dedica el siguiente capítulo para exponer sus aspectos más relevantes.

CAPÍTULO 3:

PROSOPAGNOSIA

3.1 Antecedentes

A lo largo de los años, dentro de la literatura neurocientífica se han encontrado ciertos casos específicos relacionados con la prosopagnosia; se exponen a continuación algunos reportes relacionados con el trastorno a tratar.

3.1.1 Wigan

Como remoto antecedente, Wigan en 1844, (en Young, Van de Wal, 1999) mencionó brevemente un caso acerca de un hombre que describió como “absolutamente incapaz de recordar caras”. Argumentó que el hombre podía hablar con alguien por una hora, pero después de un intervalo de tiempo o un día, ya no era capaz de reconocerlo nuevamente; inclusive con amigos con los que trabajaba, él estaba inconsciente de haberlos visto antes. Expone Wigan que el hombre hasta que no escuchaba la voz de sus colegas, no podía reconocerlos.

3.1.2 Charcot

Charcot en 1883 publicó en *Le Progrès Médical*; una revista que promovía el acercamiento a las enfermedades mentales, el caso de uno de sus pacientes: MX, era un hombre nacido en Viena, que tenía serios problemas reconociendo formas y colores. El impacto de sus dificultades para reconocer visualmente su realidad fue más dramático cuando MX y su esposa le comentan a Charcot que, cada vez que MX llegaba a casa, no podía recordar la apariencia de su esposa e hijos; inclusive cuando ellos estaban ante él, ellos le parecían desconocidos. Dichos problemas se extendieron a su propia apariencia, ya que al verse en el espejo, ofrecía disculpas como si se tratara de alguien más (Young, Van de Wal, *ibíd.*).

3.1.3 *Bodamer*

No fue sino hasta 1947 que se documentaron tres casos descritos por Joachim Bodamer bajo la etiqueta de prosopagnosia. Bodamer presenta tres casos de importante relación con dichos antecedentes acerca de la prosopagnosia (Ellis, 1999; Ellis, Young, 1992; Zeki, 1995):

3.1.3.1 El caso de S

El primer caso descrito es el de S, un hombre de 24 años que después de una lesión cerebral, fue incapaz de reconocer rostros familiares. Era incapaz de reconocer expresiones faciales o incluso distinguir un hombre de una mujer, excepto si se fijaba en la ropa o en el corte de pelo. También fallaba en aprender otras caras, a menos de que se fijara en uniformes y lentes. Otra observación interesante que hizo Bodamer fue el hecho de encontrar que S era incapaz de distinguir las caras humanas de las de los animales; por ejemplo, le parecía que la cara de un perro era la de un humano con un extraño vello. Sorprendentemente, S tenía dificultades para distinguir diferentes animales, como caballos y vacas. Bodamer menciona que S en ocasiones decía ver las caras como platos blancos ovalados, extrañamente planos, con ojos muy oscuros. S podía ver su cara y sus movimientos en un espejo, pero no era capaz de reconocerla como suya.

3.1.3.2 El caso de A

El segundo caso descrito es el de A, quien sufría diferentes déficits neuropsicológicos aparte de la prosopagnosia. Al igual que S, A aprendió rápidamente a usar pistas no faciales para identificar a las personas eficientemente, de hecho, él y otras personas desconocieron por largo tiempo que era incapaz de reconocer caras. Todas las caras le parecían desdibujadas, borrosas, excepto por el área del ojo, y tenía que checar la vestimenta para reconocer a las personas, incluso al propio Bodamer. Con las expresiones faciales, A tenía el mismo problema que S, no podía reconocerlas. A podía identificar inmediatamente una fotografía de Hitler basándose en el bigote y el cabello, de igual manera identificaba a las

enfermeras por el uniforme blanco. Más aún, al mirarse al espejo, A encontraba cierta asimetría en su cara.

3.1.3.3 El caso de B

El tercer caso descrito es el de B, que era un tanto diferente que los dos casos descritos anteriormente. Un mes después de su lesión cerebral, por alrededor de ocho días, B reportó que todas las caras que veía parecían estar distorsionadas de alguna manera; por ejemplo, describía la cara de una enfermera con la nariz desviada lateralmente varios grados, una ceja más alta que la otra, la boca torcida y el pelo movido como una gorra mal colocada; este tipo de trastorno se denomina a menudo prosopometamorfopsia. A pesar esto, B podía reconocer normalmente las caras, e inclusive su la propia aunque de manera distorsionada.

3.1.4 *El hombre que confundió a su esposa con un sombrero*

Es interesante mencionar que el trastorno tratado en cuestión, ha servido de inspiración a Sacks (1997) para describir un caso polémico y que ha impulsado un acercamiento a la prosopagnosia. Sacks en su libro *El hombre que confundió a su esposa con un sombrero* (*The Man Who Mistook His Wife for a Hat*) relata la historia del doctor P, un hombre con diversos trastornos neuropsicológicos, incluidos la prosopagnosia. El doctor P era un profesor de música que empezó a tener dificultad para reconocer las caras de sus estudiantes, aunque cuando ellos hablaban, fácilmente reconocía sus voces. Además, mostraba comportamientos extraños, como dar palmaditas a los parquímetros y dirigirse a ellos con amabilidad, como si se tratara de cabezas de niños. Cuando se le confrontaba con fotografías de personas que conocía bien, incluso de miembros de su familia, el doctor P era incapaz de reconocerlos. Incluso esto sucedía con fotografías de él mismo. Únicamente reconocía a tres personas de su trabajo: una de ellas por un llamativo lunar que tenía en la mejilla, otra por ser extremadamente alto y delgado, y la otra porque tenía un tic en un ojo que hacía que lo cerrara constantemente. Por ello, su mujer siempre iba con un gran sombrero llamativo, con el fin de que su marido la reconociera.

3.2 Concepto

Con base en el caso de S, el término prosopagnosia fue introducido por Joachim Bodamer en 1947. El término prosopagnosia deriva del griego *prosopon* (cara) y *agnosia* (ausencia de conocimiento); de manera que, Bodamer la definió como una disrupción selectiva de la percepción de las caras y, en un sentido amplio, de las expresiones (García, Cacho, 2004; Bauer, Demery, *óp. cit.*).

Por otra parte, Hoffman (2001) y Portellano (*óp. cit.*) presentan que la prosopagnosia consiste en la incapacidad para reconocer caras familiares o la propia cara en el espejo o en fotografías, sin que exista déficit en el área visual primaria ni tampoco trastornos atencionales, psiquiátricos o cognitivos que lo justifiquen. Los pacientes pueden identificar los rasgos individuales del rostro pero son incapaces de reconocer la cara como perteneciente a un familiar o a un amigo, siendo conscientes de su incapacidad.

La prosopagnosia había sido conocida como un déficit extremadamente raro seguido de una lesión cerebral, aunque ha tenido gran impacto a partir del siglo anterior para las neurociencias cognitivas debido a sus implicaciones neurológicas. Sin embargo, recientes investigaciones revelan que la prosopagnosia está siendo relativamente común; afecta al 2% de la población, e inclusive, puede presentarse en ausencia de daño cerebral, acarreando consecuencias sociales, que muchas veces son arrastradas hasta la familia (Wilmer, Duchaine, 2010).

3.2.1 Particularidades

Dentro de la concepción de la prosopagnosia, se pueden detallar ciertas particularidades que es menester explicar. A continuación se exponen dichas cuestiones:

3.2.3.1 Reconocimiento por otras vías

Más aún, de forma similar como los pacientes de Bodamer, mencionan Barton (2004) y Ellis (*óp. cit.*) que las personas con prosopagnosia pueden ser capaces de llegar al reconocimiento de algunas personas por otras vías; algunos pacientes prosopagnósicos crean estrategias y se fijan en algunos rasgos característicos que sirven de clave para el reconocimiento de las personas que los rodean; dichos rasgos pueden ser los lentes, la ropa, el estilo del cabello, la voz, las cicatrices, el modo de andar, los manierismos y ademanes, etc. Tales métodos pueden no ser muy fiables y es posible que incluso resulten menos efectivos de lo que habrían sido sus precarios e inconstantes mecanismos de reconocimiento.

3.2.3.2 Reconocimiento de aspectos emocionales

Además del aspecto puramente identificativo, la cara de una persona suele ser la fuente más rica y fiable de información de aspectos relacionados con la psique, el estado de ánimo o la situación emocional. De hecho, hay pacientes en los cuales aparece una prosopagnosia en sentido estricto y además un trastorno en el reconocimiento de aspectos emocionales, y sin embargo en otros pacientes, la prosopagnosia existe, pero son capaces de interpretar las emociones de la cara presentada. El reconocimiento de la edad y sexo de la cara en los pacientes prosopagnósicos parece preservado (Farah, *óp. cit.*).

3.2.3.3 Seguimiento de la mirada

Otra habilidad que también se ha investigado y puede estar alterada en los pacientes prosopagnósicos, es la de seguimiento de la mirada. Cuando una persona dirige su mirada hacia algún punto o lugar concreto nos está contando que está prestando atención a algo, y esa es, en definitiva, una manera de dar información socialmente relevante, al contarnos que el estímulo en concreto merece atención. La tendencia de seguirle la mirada a una persona se desarrolla desde la infancia y puede ser considerada una forma primitiva de la teoría de la mente; el ser capaces de entender los procesos mentales de otra persona. Esta

habilidad también se ha visto alterada en algunos pacientes con prosopagnosia, aunque no en todos ellos (Farah, *ibíd.*).

3.2.3.4 Variantes

En ocasiones, la prosopagnosia puede llevar el déficit a otro tipo de categorías específicas. Se pueden presentar casos en los que no sólo la habilidad para reconocer caras familiares está afectada. Algunos pacientes prosopagnósicos no pueden reconocer diferentes tipos de animales, marcas de carros, logotipos, tipos de flores, sillas, monedas, etc. Como se menciona en el caso de Blanc y Garin en 1986, en el cuál una paciente prosopagnósica había perdido la capacidad para reconocer especies de pájaros con los que previamente estaba familiarizada, o en el caso de Bornstein, Skroa y Munitz en 1969 donde se informa que el paciente prosopagnósico había perdido la capacidad de identificar su propio ganado, o el caso de De Haan en 1987 donde se explica que el paciente no podía reconocer diferentes tipos de flores y carros. Estas variantes han llevado a algunos autores a considerar la prosopagnosia como un déficit no específico de la identificación individual de los elementos de una misma clase semántica; para ello, más adelante se retomará dicho planteamiento (Ellis, *óp. cit.*; Portellano, *óp. cit.*; Barton, *óp. cit.*).

3.3 Intentos de clasificación

Analizando a Ellis (*ibíd.*) y a García y Cacho (*óp. cit.*) se menciona que no parece existir unanimidad en cuanto a los criterios de clasificación de los casos clínicos de prosopagnosia; no obstante, lo que sí parece evidente es que muchos de estos pacientes manifiestan distintos grados de afectación en el reconocimiento de caras. Aunque los diferentes casos de trastornos prosopagnósicos aún deben configurarse de un modo convincente, es un hecho ampliamente aceptado que los casos conocidos hasta la fecha corresponden a dos grupos distintos, de manera que De Renzi y sus colaboradores propusieron una clasificación con relación a la capacidad para percibir y reconocer caras en pacientes prosopagnósicos:

3.3.1 *Prosopagnosia aperceptiva*

Anaki, Kaufman, Freedman y Moscovitch (2007) y Ellis (*ibíd.*) hacen referencia a la clasificación de De Renzi, mencionando que en la prosopagnosia aperceptiva la habilidad para percibir caras se encuentra manifiestamente afectada, involucra déficits durante los estados previos al proceso visual. Los pacientes no pueden elaborar el percepto de una cara, como por ejemplo, en el caso de S, descrito anteriormente por Bodamer en el que decía ver las caras como platos blancos ovalados, extrañamente planos, con ojos muy oscuros.

3.3.2 *Prosopagnosia asociativa*

Delvenne, Seron, Coyette, y Rossion (2004) y García y Cacho (*óp. cit.*) describen que la prosopagnosia asociativa tiene que ver con un déficit en la recuperación de información de una cara, la cual se ha percibido adecuadamente, teniendo dificultades para acceder a la información semántica de un percepto facial; es decir, los pacientes no pueden reconocer la cara que se les presenta a pesar de tener intactas las habilidades perceptivas.

3.4 Neuropatología

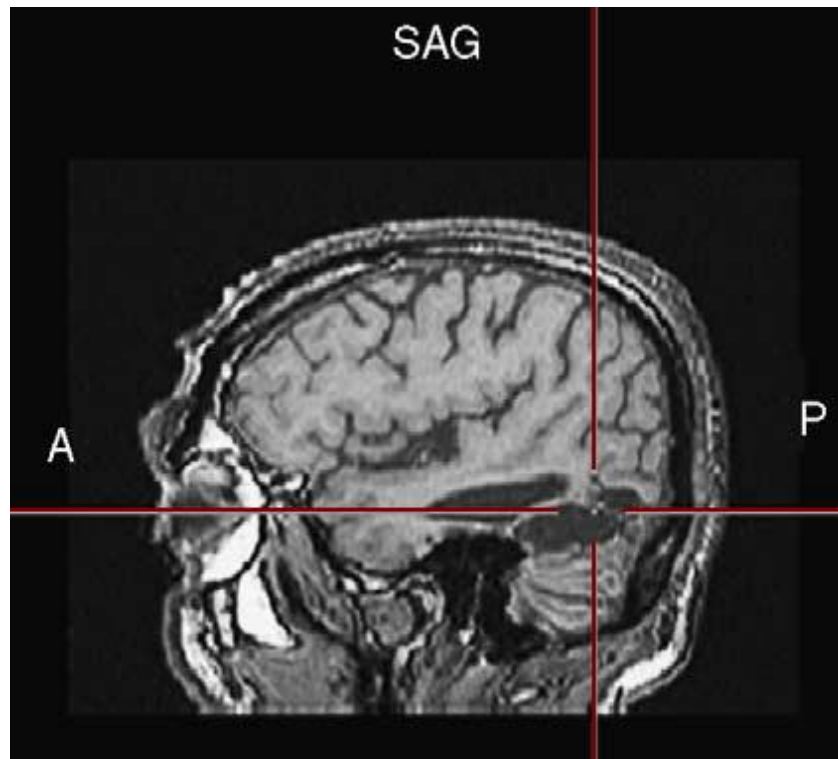
Ha habido mucha discusión acerca de si la prosopagnosia tiene más de una causa subyacente y no parece existir unanimidad en cuanto a la localización neuroanatómica de las lesiones asociadas a la misma.

3.4.1 *Causas*

Manning (*óp. cit.*) y Barton (*óp. cit.*) mencionan que las principales causas de prosopagnosia son el infarto de la arteria comunicante posterior, la encefalitis herpética, la anoxia, el proceso degenerativo del Alzheimer o tumores cerebrales.

3.4.2 Lesiones asociadas

En Barton (2008), Caldara, *et al.* (2005), Hoffman (*óp. cit.*), García y Cacho (*óp. cit.*) y Hadjikhani y De Gelder (2002) se especifica, como se mencionó anteriormente, que no parece existir unanimidad en cuanto a la localización neuroanatómica de las lesiones asociadas a la prosopagnosia. Dentro de las lesiones que dan lugar a la prosopagnosia es frecuente encontrar lesiones temporoccipitales bilaterales, no obstante, actualmente se ha establecido con base en múltiples estudios que las lesiones unilaterales derechas de la conjunción occipitotemporal (circunvoluciones parahipocámpica, lingual y fusiforme) bastarían para provocar una prosopagnosia. En la figura 3.1 se pueden observar las imágenes por resonancia magnética (MRI) con visión sagital, coronal y transversal que muestran la zona lesionada en el hemisferio derecho de un paciente con prosopagnosia, la cual apareció después de un accidente automovilístico. Se propone que las lesiones bilaterales en las regiones anteriores temporales estarían más relacionadas con una prosopagnosia de tipo asociativo, mientras que las lesiones de la circunvolución lingual y fusiforme del hemisferio derecho estarían más asociadas con la prosopagnosia de tipo aperceptivo.



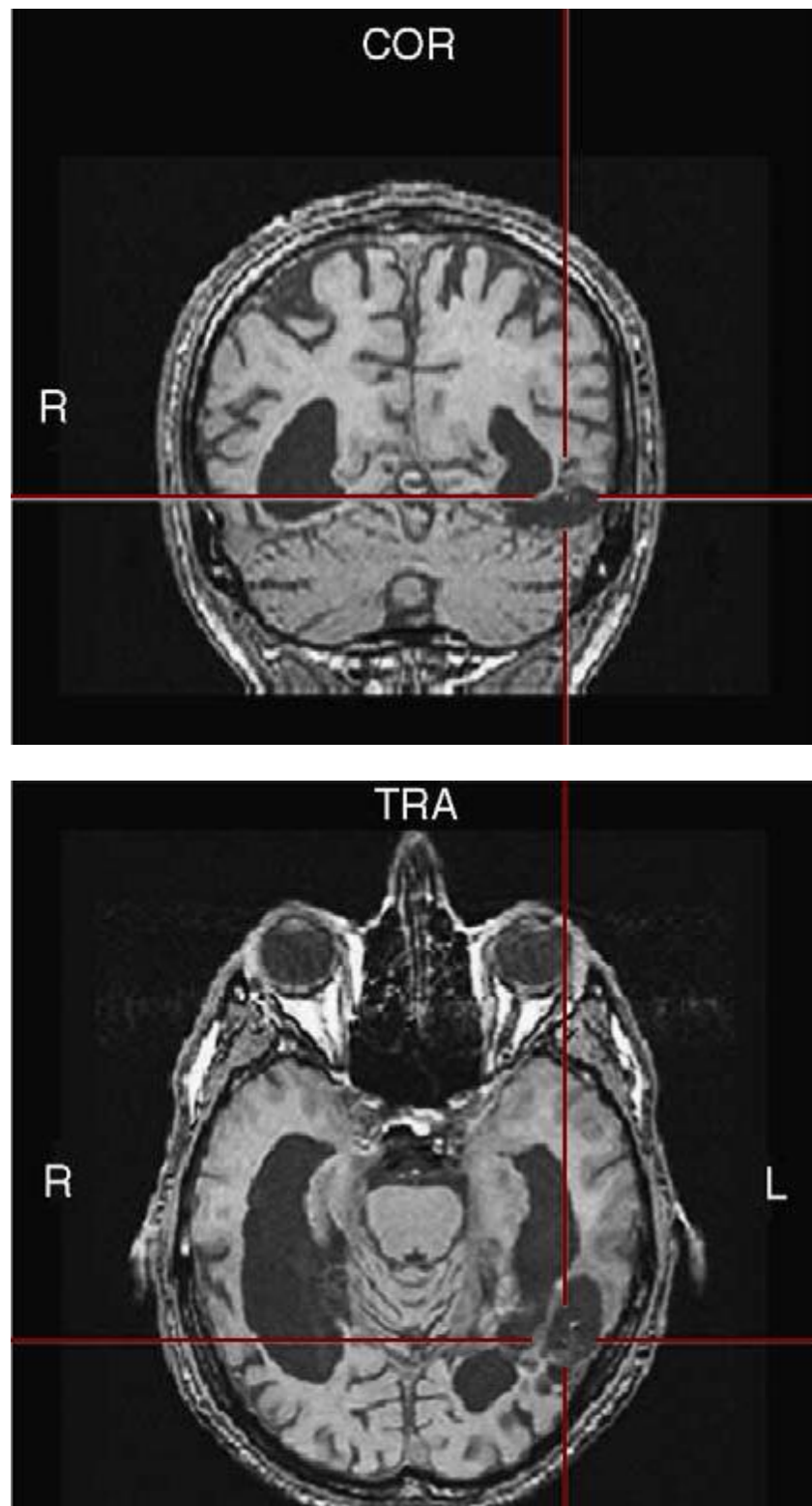


Figura 3.1 Imágenes por resonancia magnética (MRI) de un paciente con prosopagnosia.
Tomado de Delvenne, Seron, Coyette y Rossion (2004).

3.5 Tipos

Hasta hace unos años, se tenía la creencia de que la prosopagnosia se manifestaba solamente cuando se presentaba una lesión cerebral posterior a un accidente. Hoy en día y con base en la literatura consultada se ha podido investigar sobre cómo la prosopagnosia tiene lugar; seguida de un accidente, pudiendo irse desarrollando a través de los años e inclusive desde el nacimiento o a muy temprana edad.

3.5.1 *Prosopagnosia adquirida*

Barton (*óp. cit.*) y Busigny, Graf, Mayer y Rossion (2010) dicen que principalmente, la prosopagnosia adquirida es el tipo de prosopagnosia más común; se refiere a la prosopagnosia que se presenta como consecuencia de un daño cerebral. Las dificultades para el reconocimiento de las caras se presentan después de la lesión. Las lesiones suelen estar asociadas generalmente al hemisferio derecho en las zonas anteriormente mencionadas (temporooccipitales), aunque también se han dado casos en los que la lesión se presenta en el hemisferio izquierdo. Se puede apreciar en la figura 3.2 el caso de un paciente de 52 años que presenta una prosopagnosia adquirida después de golpearse la cabeza en un autobús, la zona lesionada se muestra en color rojo.

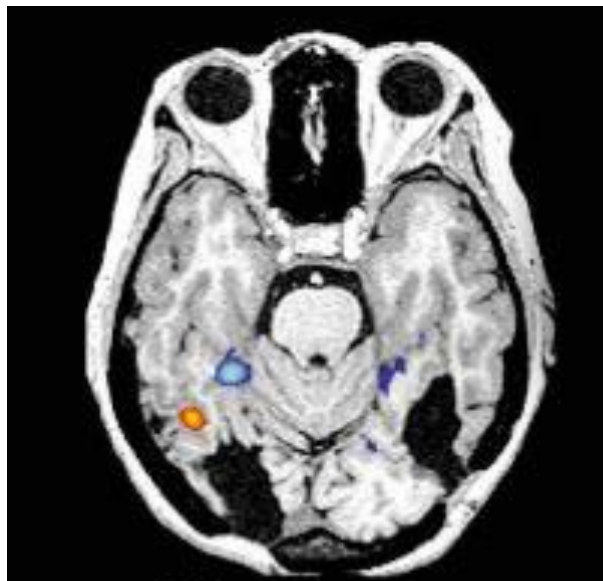


Figura 3.2 Imagen por resonancia magnética (MRI) transversal de una prosopagnosia adquirida.
Tomado de Barton (2008).

3.5.2 *Prosopagnosia progresiva*

Dentro de la literatura de Joubert, *et al.* (2004) y Duchaine y Nakayama (2004) se pone de manifiesto que la prosopagnosia progresiva (también llamada evolutiva o desarrollada) está relacionada con una prosopagnosia que se va desarrollando progresivamente a través de cierto tiempo. En algunos casos descritos por dichos autores, se encuentra que inicialmente los pacientes que desarrollaron cierta dificultad para reconocer caras, no tenían este tipo de dificultad, sino que hasta que se dieron cuenta con los años (en los casos descritos se menciona que el déficit se presentó a lo largo de 5 hasta 12 años) que no podían reconocer a miembros de su familia, personajes famosos e inclusive ellos mismos ante fotografías o ante el espejo, además de presentar, en un menor grado, dificultades para recordar datos topográficos, recordar cosas de las personas; por lo que se fue investigando sobre el fenómeno.



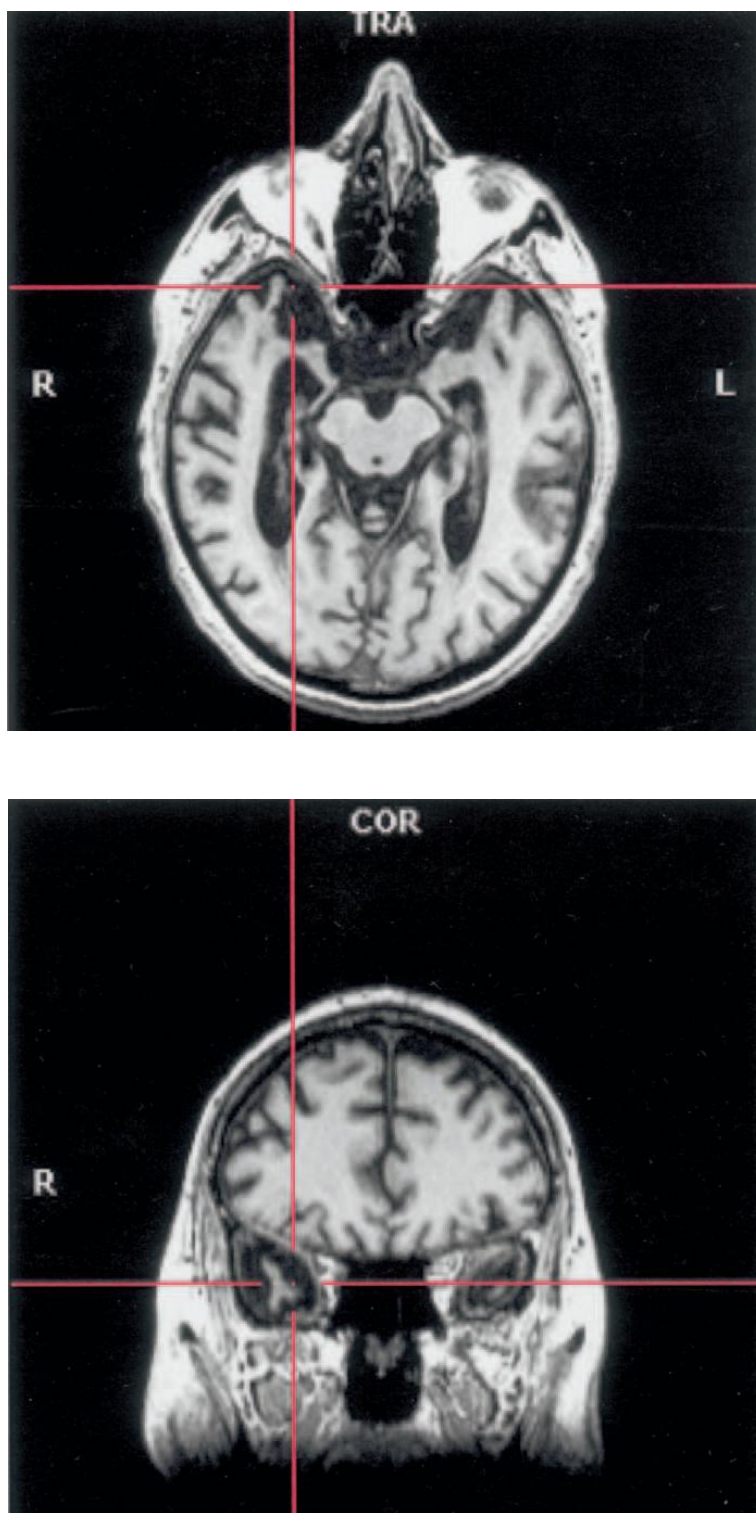


Figura 3.3 Imágenes por resonancia magnética (MRI) con visión sagital, coronal y transversal de una prosopagnosia progresiva.
Tomado de Joubert, *et al.* (2004).

Un dato llamativo en este tipo de prosopagnosia recae, además en la larga evolución, en que las lesiones que producen el déficit se van extendiendo progresivamente a áreas posteriores. Lo interesante es que los casos concuerdan en que la lesión inicial se localiza en los lóbulos temporales con predominio derecho. En la figura 3.3 se puede apreciar la zona lesionada en el hemisferio derecho de un paciente de 71 años que a lo largo de 5 años empezó a tener problemas para reconocer allegados, familiares e inclusive personajes de televisión. No es posible determinar todavía si una lesión única derecha es suficiente, o si la participación de lóbulo temporal izquierdo es indispensable en la presentación del déficit. Otro punto a retomar es que se piensa que las zonas temporales anteriores pueden jugar un rol importante en la integración de la información del conocimiento semántico de las personas, ya que en los casos analizados se presentaron alteraciones en la memoria semántica (Joubert, *et al.*, *ibíd.*; Duchaine, Nakayama, *ibíd.*).

3.5.3 *Prosopagnosia congénita*

En Farah (*óp. cit.*) y Behrmann y Avidan (2005) se hace mención acerca de una prosopagnosia que tiene que ver con el deterioro de la capacidad para procesar las caras y reconocerlas que tiene lugar desde el nacimiento en ausencia de algún daño cerebral y en presencia de las intactas funciones sensoriales e intelectuales. De igual manera que en los demás casos de prosopagnosia, los individuos que presentan una prosopagnosia congénita saben cuando están viendo una cara, pero no pueden saber a quién pertenece, de manera que tienen que guiarse de pistas como la vestimenta, el cabello, el andar o accesorios, entre otros rasgos. Inclusive, son capaces de efectuar con éxito tareas de emparejamiento de caras, siempre y cuando el tiempo no sea un requisito. El término “congénita” es usado específicamente para denotar la ausencia de algún daño adquirido u otro aspecto neurológico durante los estados del desarrollo; con esta denominación se excluye a los individuos con un daño en el procesamiento de las caras derivado de una privación visual, como en el caso de las cataratas infantiles o problemas en el desarrollo. El criterio más concordante en este tipo de prosopagnosia, es que no hay evidencia positiva de una alteración neurológica o neuropsicológica presente. Un dato interesante es que posiblemente (ya que las investigaciones siguen siendo muy escasas y no se tiene un dato

concreto) se pueden presentar alteraciones en el procesamiento de las caras en familiares del paciente con prosopagnosia congénita, lo cual ha hecho suponer que está implicada alguna base genética para dicha prosopagnosia.

3.6 Trastornos asociados

Analizando la literatura de Anaki, Kaufman, Freedman y Moscovitch (*óp. cit.*), Barton (*óp. cit.*), Ellis y Young (*óp. cit.*) y Oliveros-Cid (*óp. cit.*) se pone de manifiesto que la prosopagnosia puede estar relacionada en algún grado con ciertos trastornos, aunque dichos trastornos pueden remitir sin que la prosopagnosia se modifique. Dichos autores mencionan que la prosopagnosia frecuentemente se puede asociar con:

3.6.1 *Acalculia*

Se refiere a la incapacidad para realizar cálculos matemáticos.

3.6.2 *Problemas del campo visual*

Por lo regular no ven en su totalidad o solo ven una parte del campo visual.

3.6.3 *Apraxia del vestir*

La persona no es capaz de generar los movimientos coordinados para vestirse.

3.6.4 *Agnosia para los colores*

Se caracteriza por la incapacidad para la clasificación y la ordenación de colores.

3.6.5 *Acromatopsia*

Ésta se refiere a la incapacidad adquirida de percibir los colores en una parte (en particular, un hemisferio) o en la totalidad del campo visual.

3.6.6 *Alexia espacial*

Es una alteración que hace referencia a la afectación de los componentes de la lectura, incapacitando para fijar la mirada o texto y desplazarse de un renglón a otro.

3.6.7 *Pérdida de los conceptos topográficos*

Estos trastornos se refieren a la incapacidad de comprender, manipular y emplear marcas geográficas externas, asociadas con determinada posición espacial.

3.6.8 *Trastornos visuoconstructivos*

Tienen que ver con la incapacidad de realizar actividades tales como ensamblar, construir o dibujar, con dificultad para planificar y ejecutar los actos motores que permiten realizar estas acciones.

3.6.9 *Síndrome de Capgras*

El rasgo fundamental del síndrome recae en que el paciente cree que una o más personas familiares han sido reemplazadas por un impostor; a menudo, pero no siempre a este impostor se le atribuyen intenciones malévolas.

3.6.10 *Enfermedad de Alzheimer*

Es una enfermedad neurodegenerativa, que se manifiesta como deterioro cognitivo y trastornos conductuales; se caracteriza por una pérdida progresiva de la memoria y de otras

capacidades mentales, a medida que las neuronas mueren y diferentes zonas del cerebro se atrofian.

3.6.11 *Prosopamnesia*

Este trastorno hace referencia a una alteración en el aprendizaje de la identificación de nuevas caras. Se dice que este patrón de desempeño es debido a una desconexión entre el subsistema de representación facial (intacto) y el sustrato mnésico mesial temporal (también intacto), lo cual proporciona evidencias de que los sustratos anatómicos de la representación facial y de la representación de otros objetos son diferentes, pues pueden ser selectivamente e independientemente desconectados de las estructuras anatómicas relacionadas con la capacidad mnésica.

3.7 Consecuencias

Yardley, *et al.* (2008) realizaron un estudio para investigar acerca de las posibles consecuencias que tienen lugar en las personas con prosopagnosia. Se dice que los individuos prosopagnósicos han llegado a vivir historias embarazosas y acontecimientos traumáticos con relación al fallo en el reconocimiento de las personas. Se pueden identificar consecuencias a corto y largo plazo:

3.7.1 *Consecuencias a corto plazo*

Algunas veces llegan a confundir a las personas que conocen y saludan a desconocidos, o se presentan de nuevo ante amigos, familiares, confundiendo a sus allegados. Algunos padres que son prosopagnósicos mencionan tener mucho miedo a la hora de ir a recoger a sus hijos, porque piensan que van a agarrar a otro niño. Otras personas prosopagnósicas llegan a tener un pánico extremo al estar acompañados en una multitud de gente; de manera que si llegan a perderse de sus conocidos sienten que les será imposible reconocerlos entre tanta gente. Otros prosopagnósicos mencionan haber sido castigados de niños por no

saludar a sus profesores a la hora de la salida de la escuela. Muchas más, dicen haber ofendido a familiares, amigos y otros conocidos porque no los reconocían; por consiguiente, empiezan a atribuirles a las personas prosopagnósicas actitudes de ingratitud, arrogancia y descortesía. Muy típicamente los prosopagnósicos llegan a tener sentimientos de frustración, ya que les preocupa que las personas se den cuenta de que tienen problemas con las caras; lo que hace desarrollar algunas conductas como el pretender estar preocupados por otras personas de las que no han tenido noticias, justificándose de que tienen problemas de alcance visual o tratando de sobrellevar una conversación hasta lograr poder reconocer a la persona. Por lo general estos comportamientos van acompañados de ansiedad por posiblemente ofender a las personas. Otras personas que sabían que tenían prosopagnosia y llegaron a tener dichas consecuencias, encontraron útil el tener alguna explicación clínica para su trastorno, ya que utilizan tal explicación para justificarse con las demás personas y mitigar las reacciones negativas, aunque a pesar de esto, no siempre se tienen resultados exitosos. De manera que las dificultades en la interacción social que se presentan con la prosopagnosia llegan a provocar sentimientos de culpa, inadaptabilidad y frustración (Yardley, *et al.*, *ibíd.*).

3.7.2 *Consecuencias a largo plazo*

Algunos prosopagnósicos reportaron muchas estrategias comunes para tratar de evadir los problemas de reconocimiento, tales como el evadir encuentros sociales y el mantener contacto visual con otras personas, si van por la calle caminando y alguien camina rumbo a ellos, tienden a buscar dentro de sus bolsos, a mirar a otra parte, a desviarse del camino. También se da el caso muy comúnmente de desinteresarse por las reuniones sociales, las fiestas, conocer nueva gente, porque les da la sensación de que se seguramente se van a equivocar. Muchos de los prosopagnósicos expresan que prefieren estar entre grupos pequeños de gente a las que conocen muy bien. Por otra parte, también muy comúnmente suelen apoyarse de compañeros o confidentes que les ayudan a identificar a personas conocidas; esto puede provocar cierta dependencia y a su vez, causar que se describan a ellos mismos como tímidos, fríos, reservados o introvertidos. Todos estos acontecimientos hacen que los prosopagnósicos sean inseguros de mostrarse como son, sentirse inseguros y

sin confianza en ellos mismos, teniendo un nivel de autoestima bajo. Otro aspecto importante a considerar, en relación a los problemas con la interacción social, es el hecho de tener dificultades para crear una relación afectiva o una cita con alguien que les agrade. Debido a que el fortalecimiento de una relación social conlleva muchos encuentros personales a través de los años, en las personas con prosopagnosia se presentan casos en los que se han sentido excluidos por todo el daño y ofensas no causadas a propósito a ciertas personas a través del paso del tiempo. Los problemas en el reconocimiento de las caras tienden a afectar a la elección de una carrera o al ambiente laboral, dado que muchos trabajos implican un nivel de interacción con otras personas, esto provoca más dificultades para las personas con prosopagnosia. Se ha descrito que ciertos prosopagnósicos presentan ansiedad dentro del ámbito laboral por la preocupación de ofender a compañeros, jefes, clientes, socios. Ciertamente los pacientes que tienen más tiempo con la prosopagnosia han desarrollado otras habilidades para hacer frente al fallo en el reconocimiento; aceptando sus dificultades y siendo más amables y gentiles, y saliendo a menudo a encuentros sociales, lo que hace que reduzcan su ansiedad por ofender a las personas (Yardley, *et al.*, *ibíd.*).

3.8 La importancia de las caras

Las caras de los demás le proporcionan al ser humano una rica información social; estamos altamente dotados para reconocer los rostros de las personas que conocemos y podemos valorar características como la edad o el sexo con bastante precisión, incluso cuando una cara no nos es familiar. Somos también expertos en la interpretación de expresiones faciales y hacemos buen uso de ellas para regular los patrones de interacción social. Un recién nacido atiende a estímulos faciales de una manera mucho más intensa a como atiende a otros estímulos. Conforme pasa el tiempo, desarrollamos esta capacidad y el reconocimiento llega a ser una cosa tan simple y cotidiana. De manera que cuando se presenta algún trastorno prosopagnósico, nos puede resultar quizá demasiado sorprendente que las personas tengan la incapacidad para reconocer caras, y más aún sorprendente, que dicha incapacidad tenga que ver con alguna condición neurológica (Ellis, Young, *óp. cit.*; Oliveros-Cid, *óp. cit.*).

3.8.1 *¿Es la prosopagnosia un déficit específico para las caras?*

Como anteriormente se había mencionado y expuesto en algunos casos, la prosopagnosia puede causar ciertas dificultades para reconocer otro tipo de clases semánticas, como carros, animales, logotipos, flores, monedas. Surge la cuestión de que si la prosopagnosia es un déficit específico para las caras y muy pocas explicaciones se han dado al respecto sin poder llegar a una conclusión concreta. De Haan (2001), Farah y Feinberg (2005), Hoffman (*óp. cit.*) y Busigny, Graf, Mayer y Rossion (*óp. cit.*) tratan de abordar dicho planteamiento. Dichos autores, han expuesto casos en los que algunos pacientes prosopagnósicos llegan a tener asociaciones con otros trastornos. Para responder la presente cuestión se han desarrollado experimentos que conllevan tareas de emparejamiento y reconocimiento visual de caras y otras categorías de objetos simultáneamente, encontrando en la mayoría de los casos que los pacientes responden mejor ante tareas que involucran reconocimiento de otras categorías que con caras, aunque también se presentan casos en los que la capacidad para reconocer caras no está afectada y la capacidad de reconocer otros objetos sí. Dados dichos argumentos apoyados por tales experimentos, se sugiere que en la prosopagnosia existe algún sistema específico necesario para el reconocimiento de las caras, suponiendo que las caras demandan la más fina de las discriminaciones perceptivas. La prosopagnosia implica el hecho de que no es un problema de reconocimiento de categorías específicas, pero lo es para las caras. Una interpretación diferente dentro de la prosopagnosia recae en que no niega que el reconocimiento visual envuelve algún subsistema especializado que es necesario para el reconocimiento de las caras. Todas estas suposiciones no han sido concretamente resueltas, sigue siendo una controversia si la prosopagnosia es un déficit específico para las caras. Con todo esto, se ven implicadas otras cuestiones acerca de si existe tal sistema, ¿en qué parte del cerebro humano es posible encontrarlo?, ¿cómo se supone que se representa el reconocimiento de las caras? Tales cuestiones serán abordadas más adelante.

3.9 Modelo funcional de reconocimiento de las caras

Como se expone en el primer capítulo (en los modelos de reconocimiento), la conceptualización de la agnosia ha sido siempre realizada a partir de modelos de reconocimiento sobre percepción normal. En el caso de la prosopagnosia, se han desarrollado diversos modelos cognitivos para explicar los distintos ámbitos de procesamiento que pueden estar implicados en el reconocimiento de las caras, basados fundamentalmente en estudios neuropsicológicos y clínicos experimentales. Según estos diferentes modelos, el procesamiento de caras implica una serie de pasos o de rutas, cada uno de los cuales puede estar específicamente alterado en función de la localización de la lesión cerebral. El modelo más representativo y funcional del reconocimiento de las caras es el propuesto por Bruce y Young en 1986 según el cual nuestro cerebro tiene un sistema especializado en la identificación de caras, diferente al sistema de identificación de otros estímulos visuales (Ellis, Young, *óp. cit.*; De Haan, *ibíd.*).

3.9.1 *Modelo funcional de Bruce y Young*

Para abordar dicho modelo, nos remitiremos a la literatura de Ellis y Young (*ibíd.*), García y Cacho (*óp. cit.*), Stone y Valentine (2002) y Galdo, Lúndin y Díaz (2009). Como se expone en la figura 3.4, Bruce y Young proponen que tras la codificación estructural (es decir, la creación de un percepto facial), se extraen de manera paralela diferentes tipos de información. Entre ellos se incluyen el análisis de las expresiones faciales, el análisis de los movimientos de la boca y de la lengua implicados en el habla (análisis del lenguaje facial) y los tipos de procesamiento visual dirigido necesarios para manipular las representaciones faciales intencionalmente de modo que podamos, por ejemplo, ver las semejanzas y diferencias entre las caras de las personas desconocidas. Se considera también, que el reconocimiento de las caras se desarrolla en paralelo con el análisis de las expresiones, el análisis del lenguaje facial y el procesamiento visual dirigido. Bruce y Young postulan un conjunto de “unidades de reconocimiento de caras” (FRUs: por sus siglas en inglés, *face recognition units*) que establecen un vínculo entre la codificación estructural de la apariencia facial y los “nodos de identidad personal” (PINs: por sus siglas en inglés,

personal identity nodes) que proporcionan acceso a la información almacenada en relación con las personas conocidas (sus ocupaciones, características personales, etc.). Cada unidad de reconocimiento de caras contiene la descripción estructural de la apariencia de una persona conocida. La unidad de reconocimiento se “dispara” cuando se ve una cara que se asemeja a la descripción que contiene. El reconocimiento de las personas familiares a partir de otros indicios, como la voz, implicaría el uso de rutas de acceso distintas a los nodos de identidad personal. La prosopagnosia podría presentarse como consecuencia de un fallo en alguna de estas vías de procesamiento de las caras, especialmente en las unidades de reconocimiento de las caras.

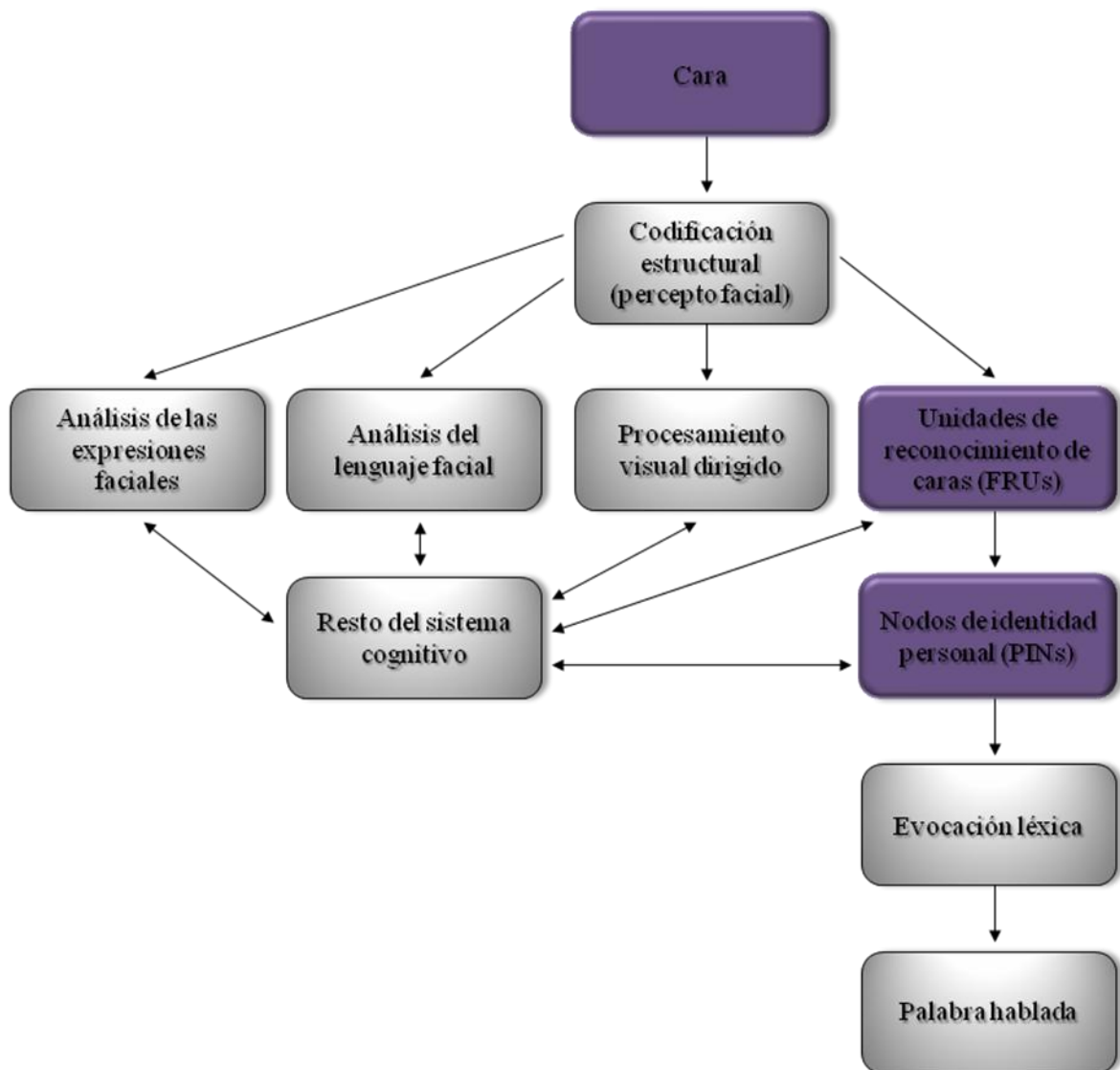
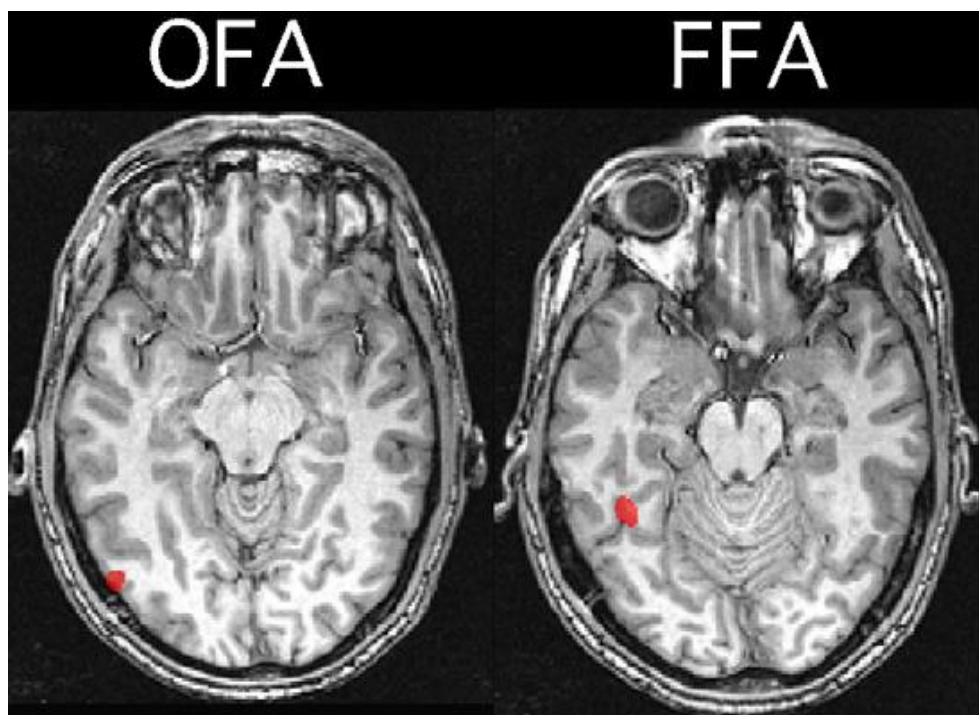


Figura 3.4 Modelo funcional de Bruce y Young para el procesamiento de las caras.

Tomado de Ellis y Young (1992).

3.10 Bases neurológicas del reconocimiento de las caras

Con relación a las lesiones que se presentan en la prosopagnosia, se puede hacer un vínculo para tratar de determinar si existe cierta localización en el cerebro humano encargada del reconocimiento de las caras. Analizando y sintetizando a Steeves, *et al.* (2006), Farah y Feinberg (*óp. cit.*), Hoffman (*óp. cit.*), Hadjikhani y De Gelder (*óp. cit.*), Barton (*óp. cit.*) y De Haan (*óp. cit.*) se dice que los estudios dinámicos realizados con SPECT (tomografía computarizada por emisión de fotones individuales), PET (tomografía por emisión de positrones) y MRI (imagen por resonancia magnética) en sujetos normales ponen de manifiesto que la normal percepción de las caras implica integridad de las circunvoluciones lingual, fusiforme y parahipocámpica derechas y la corteza temporal anterior bilateralmente, también tiene un papel importante la región caudal de la unión occipitotemporal, siendo predominante la contribución derecha, lo que implica unas áreas específicas para el reconocimiento de las caras llamadas área fusiforme facial (FFA: por sus siglas en inglés, *fusiform face area*) y área occipital facial (OFA: por sus siglas en inglés, *occipital face area*). Como se muestra en la figura 3.5, se ejemplifican dichas áreas en un sujeto normal y han sido coloreadas con rojo para su clara localización.



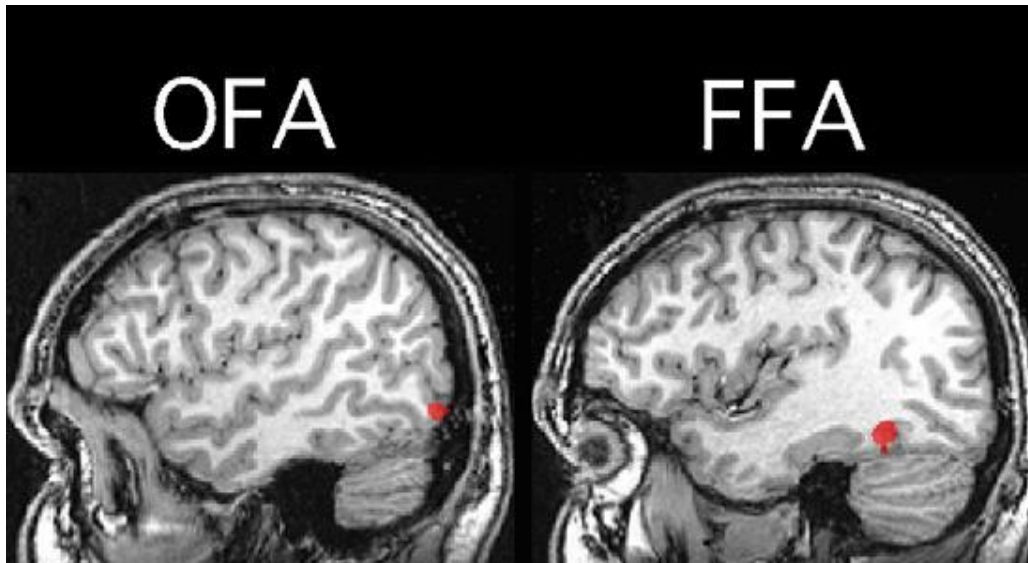


Figura 3.5 Imagen funcional por resonancia magnética (fMRI) de cortes transversales y sagitales del área fusiforme facial (FFA) y del área occipital facial (OFA).

Tomado de Barton (2008).

3.11 Reconocimiento encubierto

Una característica notable de algunos estudios recientes sobre pacientes prosopagnósicos es que estos pueden manifestar, sin embargo, un considerable grado de reconocimiento de caras familiares si se los evalúa en tareas que no exigen una conciencia expresa de que se ha producido el reconocimiento. El elemento clave de estas tareas parece ser que el reconocimiento es evaluado implícitamente. Este fenómeno del reconocimiento sin conciencia en la prosopagnosia se ha investigado y abordado en Ellis y Young (*óp. cit.*), Hoffman (*ibíd.*), Farah (*óp. cit.*), Newcombe, Young y De Haan (1989) y Stone y Valentine (2001), donde se menciona que empleando medidas autonómicas y técnicas de biofeedback (como el GSR: *Galvanic Skin Response*, que mide la actividad eléctrica de las glándulas sudoríparas en la palma de la mano o en los dedos), se encontró que los cambios en la conductancia de la piel de los pacientes prosopagnósicos revelaban la existencia de discriminación entre caras familiares y no familiares y entre los nombres correctos e incorrectos cuando contemplaban un rostro familiar a pesar de que los pacientes no tenían conciencia de un reconocimiento explícito. Los trabajos sobre éste fenómeno son todos

muy recientes y es posible que transcurra un tiempo antes de que puedan evaluarse correctamente sus implicaciones concretas. Parece improbable, que tales efectos estén presentes en todos los pacientes prosopagnósicos. Una posibilidad es que el reconocimiento encubierto represente la actuación de un sistema de reconocimiento que está en sí mismo relativamente intacto, pero que no puede ya interaccionar con el resto del sistema cognitivo y, de esta forma, indicar lo que ha reconocido. Se describe en la literatura un caso que ilustra este fenómeno:

3.11.1 *El caso de PH*

De Haan y sus colaboradores en 1987 (en Ellis, Young, *ibíd.*; Hoffman, *ibíd.*; Farah, *ibíd.*; Newcombe, Young, De Haan, *ibíd.*; Stone, Valentine, *ibíd.*) trabajaron con PH, un paciente que había sufrido un grave traumatismo craneal cerrado en un accidente de motocicleta cuando tenía 19 años. Encontraron que PH mostraba severas alteraciones en tareas de reconocimiento explícito, y a pesar de esto, mostraba efectos de familiaridad en su ejecución en varias tareas que no requerían un reconocimiento manifiesto. De este modo, cuando se le pedía que juzgara con la mayor rapidez posible si dos fotografías presentadas simultáneamente correspondían a la misma persona, o a dos distintas, era más rápido con las caras familiares que con las desconocidas. PH era más rápido para emparejar fotografías de caras familiares que desconocidas sólo cuando los emparejamientos se efectuaban en base a los rasgos internos de las caras (ojos, nariz y boca), pero no cuando lo hacía en base a rasgos externos (pelo, barbilla). Investigaron en PH si la presencia de caras irrelevantes distractoras podía interferir en la clasificación de nombres escritos; se usaron como estímulos los nombres y las caras de cuatro políticos y cuatro personajes de televisión, combinados entre sí de modo de que un nombre fuera presentado con la cara de la misma persona (condición: *misma persona*), con la cara de otra persona de la misma categoría (condición: *relación*, por ejemplo, el nombre de un político con la cara de otro) o con la cara de otra persona procedente de otra categoría (condición: *no relación*, por ejemplo el nombre de un político con la cara de un personaje de televisión). Se pedía a PH que decidiera tan rápidamente como pudiera si cada nombre era el de un político o el de un personaje de televisión; se le proporcionaron instrucciones para ignorar las caras. Los

resultados mostraron que el patrón de los tiempos de reacción de PH parecía normal. Cuando se le pidió a PH que clasificara expresamente las caras como personajes de televisión o políticos sus rendimientos fueron pobres. Demostraron que PH aprendía más fácilmente los emparejamientos correctos cara-nombre (cara + nombre real de la persona) que los incorrectos (cara + nombre de otra persona). Este mismo hallazgo seguía manteniéndose incluso cuando se experimentaba con caras de personas que había conocido después del accidente, las que nunca había reconocido de un modo explícito. Por lo que hace suponer que el sistema de reconocimiento de caras de PH había continuado almacenando representaciones de los rostros familiares vistos después de sufrir el accidente, a pesar de que ya no pudiera lograr un reconocimiento explícito.

3.12 Evaluación

En apariencia, la evaluación de la prosopagnosia puede parecer una tarea relativamente simple, puesto que, de forma general, se pretende comprobar si un paciente tiene dificultades para identificar o reconocer caras. No obstante, si se considera que la percepción de rostros conlleva una secuencia de procesos cognitivos que se asocian a diferentes estructuras o regiones del cerebro humano, se puede sugerir que para realizar una exploración pormenorizada de la capacidad de reconocimiento de caras se deberían aplicar diferentes tipos de pruebas que evalúen distintos ámbitos de la percepción, reconocimiento e identificación de caras. En este sentido, García y Cacho (*óp. cit.*), Oliveros-Cid (*óp. cit.*), Duchaine y Nakayama (*óp. cit.*) y Manning (*óp. cit.*) proponen, de forma orientativa, algunas pruebas que podrían facilitar dicha evaluación. Tales pruebas han sido divididas para abordar desde tareas fundamentalmente perceptivas, otras de tipo asociativo y terminando con pruebas de denominación e identificación de expresiones emocionales:

3.12.1 *Ámbito perceptivo*

3.12.1.1 Prueba de emparejamiento de fotografías idénticas

Realizar una tarea de emparejar fotografías idénticas de caras; para ello, se presentan dos fotografías idénticas de diversas caras en dos columnas y se le solicita al paciente que empareje aquellas que son iguales, lo que ayudaría a evaluar un ámbito visuoperceptivo básico.

3.12.1.2 Prueba de identificación perceptiva de caras

Se presentan fotografías de diferentes estímulos. El paciente debe responder si el estímulo que se presenta corresponde a una cara humana o no.

3.12.1.3 Dibujo de una cara

Pedir al paciente que dibuje una cara humana.

3.12.1.4 Copia del dibujo de una cara

Pedir al paciente que copie un modelo del dibujo de una cara en trazos simples. En esta prueba y la anterior, habría que evaluar la presencia o no de apraxia constructiva. Además, podrían estar interferidas por aspectos educativos, en el sentido de que podrían resultar difíciles para una persona con baja escolarización.

3.12.2 *Ámbito asociativo*

3.12.2.1 Prueba de emparejamiento de fotografías diferentes

Realizar una tarea de emparejar fotografías de una misma cara bajo diferentes ángulos visuales; para ello se presentan diversas caras con dos fotografías realizadas desde

diferentes ángulos y se solicita al paciente que las empareje. En este caso se podría aplicar, por ejemplo, el test de reconocimiento facial de Benton y Van Allen.

3.12.2.2 Prueba de identificación categorial

Se presentan fotografías de diferentes estímulos, como en la prueba de identificación del ámbito perceptivo, pero en este caso el paciente debe identificarlas de forma más específica, según la instrucción que se le dé, por ejemplo, sexo, edad aproximada, etc.

3.12.2.3 Dibujo pautado de una cara

Pedir al paciente que dibuje una cara con pautas concretas de sexo o edad aproximada.

3.12.3 ***Ámbito identificativo***

3.12.3.1 Prueba de emparejamiento visuoverbal identificativa

Emparejar fotografías de rostros de personas conocidas con su profesión, escrita verbalmente.

3.12.3.2 Prueba de elección múltiple

Presentar una serie de fotografías de personas allegadas junto con otras de desconocidas y pedir al paciente que señale aquellas cuyas caras le resulten familiares, sin que necesariamente tenga que identificar su nombre.

3.12.4 ***Ámbito denominativo***

3.12.4.1 Prueba de emparejamiento visuoverbal denominativa

Emparejar fotografías de caras de personas allegadas con su nombre, escrito verbalmente.

3.12.5 *Identificación de expresiones faciales y estados emocionales*

3.12.5.1 Prueba de identificación de expresiones faciales

Describir la expresión emocional de las caras que se presenten en una serie de fotografías. Una alternativa puede ser mostrar varias fotografías de caras y pedir que señale aquel o aquellos que manifiestan una determinada expresión facial y emocional.

3.13 **Rehabilitación**

Un aspecto importante por mencionar es que las publicaciones específicas sobre la rehabilitación de la prosopagnosia son verdaderamente escasas. Como ya se vio anteriormente en el reconocimiento encubierto, De Haan y sus colaboradores han sido (si no es que de los únicos) los que han entrenado a ciertos pacientes para recordar cara y nombre real de personas. A pesar de que el daño cerebral tiene consecuencias irreversibles en la mayoría de los casos, lo mismo es para con la prosopagnosia; todavía no existe ningún tratamiento médico que pueda rehabilitar al paciente para reconocer nuevamente caras familiares. Sin embargo, en el terreno de las ciencias cognitivas, se han implementado muy recientemente una serie de aportes para la rehabilitación de pacientes con prosopagnosia. Yardley, *et al.* (*óp. cit.*) mencionan que es importante tener o haber tenido un proceso terapéutico para hacerle frente a la ansiedad que produce la prosopagnosia. También es importante tener una red social que apoye a la persona con prosopagnosia para que le pueda ayudar a explicarles a las demás personas sobre la incapacidad del allegado prosopagnósico, y en dado caso de que sea un íntimo allegado, permitirse tener rasgos distintivos para con el prosopagnósico (un corte de cabello específico, algún accesorio, etc.). Por otra parte, algunas veces se ha visto la efectividad de los indicadores para las personas con alguna condición especial, ya que en cualquier situación se puede hacer uso de tal indicador para hacer saber a las demás personas sobre la condición que presenta la persona. En este sentido, Wilmer y Duchaine (*óp. cit.*) presentaron un par de tarjetas elaboradas por Yardley, Duchaine y Nakayama que han servido de mucha ayuda a las

personas con prosopagnosia y están dirigidas principalmente a otras personas. Dichas tarjetas se ilustran en la figura 3.6; la primera tiene como título *What is Prosopagnosia?* (¿Qué es la prosopagnosia?) y hace referencia a las características de las personas con prosopagnosia y, la segunda tarjeta con título *How can I help someone with Prosopagnosia?* (¿Cómo puedo yo ayudar a alguien con prosopagnosia?) menciona brevemente ciertas consecuencias que conlleva la prosopagnosia y de qué manera puede uno ayudar a la persona con prosopagnosia. Estas tarjetas han tenido un efecto muy positivo en la interacción y red social de las personas con prosopagnosia, haciendo frente a los aspectos negativos consecuentes de dicho trastorno.



What is Prosopagnosia?

People with prosopagnosia have great difficulty recognizing faces, and may fail to recognize people that they have met many times and know well – even family members and close friends. This is quite different from forgetting names (which is very common). Prosopagnosia has nothing to do with how hard one tries to remember faces. It is caused by a problem with processing visual information in the brain, which can be present at birth or develop later due to brain injury. People with prosopagnosia become very good at using clues such as context, clothes, or voice to work out who people are. So people with prosopagnosia may seem to recognise you one day, and then ignore you completely another day when they meet you unexpectedly, or you change your hairstyle. Between one and two people in every hundred may have some degree of prosopagnosia.

How can I help someone with Prosopagnosia?

Many people get upset or angry if someone they know does not recognize them or say hello - they think that the person who does this is rude, self-obsessed, or is ignoring them. People with prosopagnosia risk doing this many times every day, often without even knowing they have done it. This can make mixing with friends and colleagues very stressful and embarrassing, causing strained relationships. You can make things much easier for someone with prosopagnosia by simply saying who you are! If you are with a group of friends and colleagues you may sometimes also be able to help out by quietly saying who other people in the group are.



This card was produced by Professor Lucy Yardley (University of Southampton), Dr. Brad Duchaine (University College London) and Professor Ken Nakayama (Harvard University).
<http://www.faceblind.org>



Figura 3.6 Tarjetas para ayudar a las personas prosopagnósicas.

Tomado de Wilmer y Duchaine (2010).

CONCLUSIONES

El reconocimiento de los estímulos que nos rodean nos permite conformar nuestra realidad. Como seres humanos podemos darle significado a las cosas haciendo uso de nuestros sentidos y nuestros procesos cognitivos. Cuando se presenta una alteración en el reconocimiento, se llegan a tener ciertos problemas; algunas veces no se pueden ver colores, sentir el peso de un objeto, pensar que no tenemos una enfermedad, identificar una melodía, no reconocer las caras de nuestros allegados, etc.

Las alteraciones en el reconocimiento pueden tener lugar a partir de un daño cerebral, o inclusive, desde nacimiento o a muy temprana edad. Quien ha sufrido un accidente, un golpe, un infarto cerebral, una condición de nacimiento o ha desarrollado una a través de los años, puede llegar a presentar algún tipo de agnosia (ausencia de conocimiento) que, dependiendo de la localización en el cerebro, puede llegar a afectar significativamente las funciones superiores del ser humano.

Las aportaciones de las múltiples investigaciones acerca de las agnosias han podido permitir un acercamiento a la psicología y a la neurología para fortalecerse en la neuropsicología, ganando aún más terreno en el ámbito de las neurociencias cognitivas. Hasta el momento no todo se ha podido comprender, pero este avance ha permitido demostrar con evidencia científica la base orgánica de algunas de estas alteraciones.

Cabe mencionar que una importante conclusión recae en la aportación de Lissauer, ya que gracias a sus investigaciones, pudo desarrollar una propuesta para dividir la agnosia en aperceptiva (incapacidad para formar una representación estable o percepto) y asociativa (incapacidad para interpretar un estímulo, asignarle significado o atribuirle identidad). Muchos de los neuropsicólogos actuales toman en cuenta dicha clasificación, además de que permite un acercamiento comprensible para las personas que no están relacionadas con el tema.

Está bien sabido que las agnosias tienen clasificaciones especiales y pueden existir diversos tipos de acuerdo con la modalidad sensorial: auditivas (incapacidad para el reconocimiento de estímulos auditivos), táctiles (incapacidad de reconocer cosas por medio del tacto), somáticas (alteración del esquema corporal) y visuales (dificultad para el reconocimiento visual de objetos u otras categorías). Es de importancia mencionar que las agnosias que han ganado más terreno en la investigación son especialmente las agnosias visuales por su común aparición.

El abordaje específico de las agnosias visuales ha permitido tener un acercamiento a la prosopagnosia (incapacidad para reconocer caras familiares), la cual fue el eje del presente trabajo. Ya desde años remotos se había mencionado el trastorno, sin embargo actualmente se cree que es más frecuente de lo que originalmente se pensaba, ya que está contemplado que alrededor de 2% de la población tiene prosopagnosia.

Otra de las concepciones que han ido cambiando, es ver a la prosopagnosia como un trastorno adquirido, ya que se pensaba que la prosopagnosia sólo se podría presentar tras una lesión cerebral (prosopagnosia adquirida), no obstante, actualmente se ha comprobado que además puede presentarse desde el nacimiento (prosopagnosia congénita) o puede irse desarrollando a través de algunos años (prosopagnosia progresiva).

Una de las conclusiones de peso es el hecho de la presentación de la evidencia para apoyar la suposición de la existencia de un sistema específico para el reconocimiento de las caras (lo que recientemente se ha denominado área fusiforme facial, FFA, y área occipital facial, OFA); apoyado por la localización de las lesiones de los casos, los estudios con sujetos normales y por el modelo de Bruce y Young, que es el que ha sido más funcional para explicar los problemas en el reconocimiento de las caras, aunque abiertamente no se ha aclarado si la prosopagnosia es un déficit específico para las caras.

Las caras de los demás le proporcionan al ser humano una rica información social. Estamos altamente dotados para reconocer los rostros de las personas que conocemos y podemos valorar características como la edad o el sexo con bastante precisión, incluso cuando una

cara no nos es familiar. Somos también expertos en la interpretación de expresiones faciales y hacemos buen uso de ellas para regular los patrones de interacción social.

Concretamente se afirma que la vida para las personas con este trastorno puede desencadenar consecuencias sociales de alto impacto. La interacción social se ve afectada en múltiples maneras: desde no poder iniciar un saludo, no poder iniciar una relación, tener que evitar el contacto con la sociedad, no poder asistir a eventos, depender de algunas personas. Todo esto desencadena en las personas prosopagnósicas sentimientos de frustración, ansiedad e inadaptabilidad por no poder reconocer a las personas familiares para ellos.

A pesar de que no hay un tratamiento que pueda rehabilitar por completo la prosopagnosia, se han estado desarrollando estrategias para hacerle frente al trastorno y así poder ayudar a las personas prosopagnósicas a llevar una vida más plena, basándose en el apoyo social, uso de alternativas e indicadores para explicarle a la gente sobre el trastorno, además de las propias estrategias para lograr un reconocimiento adecuado.

Por medio de la neuropsicología y la tecnología se ha podido llegar a la prosopagnosia de una manera más objetiva. Hay que resaltar que el uso de técnicas de imagen cerebral como el SPECT (tomografía computarizada por emisión de fotones individuales), PET (tomografía por emisión de positrones) y MRI (imagen por resonancia magnética) han demostrado múltiples aportes para el avance en la localización de las funciones superiores del hombre.

Se espera que futuras investigaciones sobre la prosopagnosia, puedan permitir responder las cuestiones que aún no se han podido resolver: como el reconocimiento encubierto, la especificidad de la prosopagnosia, el cómo es que se desarrolla en forma progresiva y congénita, etc.

Por medio de este trabajo se logró exponer y dar un acercamiento al tema de las agnosias, las agnosias visuales y, claro está, en específico, acerca de los aspectos más importantes de la prosopagnosia con base en la literatura actual consultada.

Las enseñanzas que ha dejado el realizar el presente trabajo han sido importantes para mi formación profesional. El realizar una búsqueda específica sobre el tema y realizar una integración adecuada de la literatura consultada me ha hecho desarrollar mis habilidades como investigador, además de brindarme un acercamiento a la neuropsicología y darme la oportunidad de aprender y actualizar mis conocimientos profesionales.

Se espera que este material pueda ser consultado con facilidad por aquellos que estén interesados sobre el tema, ya que se procuró que los conceptos fueran manejados de manera clara para lograr un acercamiento de viable comprensión, o aún para el psicólogo que se desenvuelve en otros ámbitos de su profesión.

BIBLIOGRAFÍA

- Amengual, M. A. (2008). Agnosia. **Archivos de Neurología, Neurociencias y Neuropsiquiatría**, 16 (2): 30-37.
- Anaki, D., Kaufman, Y., Freedman, M., Moscovitch, M. (2007). Associative (prosop)agnosia without (apparent) perceptual deficits: A case-study. **Neuropsychologia**, 45 (1): 1658–1671.
- Ardila, A., Ostrosky-Solis, F. (2005). **Diagnóstico del daño cerebral. Enfoque neuropsicológico**. México: Trillas.
- Ardila, A. Rosselli, M. (2007). **Neuropsicología clínica**. México: El Manual Moderno.
- Barquero, J. M. S. (2001). Agnosias táctiles, agnosias auditivas y amusias.
En Peña-Casanova, J. (Ed.). **Curso de Neurología de la conducta y demencias**. España: Sociedad Española de Neurología.
- Barquero, J. M. S., Payno, V. M. A. (2007). Sordera central. Agnosia auditiva.
En Peña-Casanova, J. (Ed.). **Neuropsicología de la conducta y Neuropsicología**. España: Panamericana.
- Barton, J. J. S. (2004). Visual dysfunction. En Rizzo, M., Eslinger, P. J. (Eds.) **Principles and practice of Behavioural Neurology and Neuropsychology**. USA: Saunders.
- Barton, J. J. S. (2008). Prosopagnosia associated with a left occipitotemporal lesion. **Neuropsychologia**, 46 (2): 2214–2224.
- Bauer, R. M., Demery, J. A. (2003). Agnosia. En Heilman, K. M., Valenstein, E. (Eds.). **Clinical Neuropsychology**. New York: Oxford University Press.

- Behrmann, M., Avidan, G. (2005). Congenital prosopagnosia: face-blind from birth. **TRENDS in Cognitive Sciences**, 9 (4): 180-187.
- Biran, I., Coslett, H. B. (2003). Visual agnosia. **Current Neurology and Neuroscience Reports**, 3 (6): 508-512.
- Busigny, T., Graf, M., Mayer, E., Rossion, B. (2010). Acquired prosopagnosia as a face-specific disorder: Ruling out the general visual similarity account. **Neuropsychologia**, 48 (3): 2051–2067.
- Caldara, R., Schyns, P., Mayer, E., Smith, M. L., Gosselin, F., Rossion, B. (2005). Does Prosopagnosia Take the Eyes Out of Face Representations? Evidence for a Defect in Representing Diagnostic Facial Information following Brain Damage. **Journal of Cognitive Neuroscience**, 17 (10): 1652–1666.
- Cardinali, P. (2007). **Neurociencia aplicada. Sus fundamentos**. Argentina: Panamericana.
- De Haan, E. H. F. (2001). Face perception and recognition. En Rapp, B. (Ed.). **The Handbook of Cognitive Neuropsychology**. USA: Psychology Press.
- Delvenne, J. F., Seron, X., Coyette, F., Rossion, B. (2004). Evidence for perceptual deficits in associative visual (prosop)agnosia: a single-case study. **Neuropsychologia**, 42 (10): 597-612.
- Duchaine, B., Nakayama, K. (2004). Developmental prosopagnosia and the Benton Facial Recognition Test. **Neurology**, 62 (1): 1219- 1220.
- Ellis, H. D. (1999). Bodamer on Prosopagnosia. En Code, C., Wallesch, C. W., Joannette, Y., Lecours, A. R. (Eds.). **Classic cases in Neuropsychology**. UK: Psychology Press.

- Ellis, A. W., Young, A. W. (1992). **Neuropsicología Cognitiva Humana**. Barcelona: Masson.
- Farah, M. J. (2004). **Visual Agnosia**. London: The MIT Press.
- Farah, M. J., Feinberg, T. E. (2005). **Patient-Based Approaches to Cognitive Neuroscience**. USA: The MIT Press.
- Galdo, A. S., L  ndin, N. M., D  az, F. F. (2009). Naming faces: A multidisciplinary and integrated review. **Psicothema**, 21 (4): 521-527.
- Garc  a, R., Cacho, G. L. J. (2004). Prosopagnosia:   ntidad   nica o m  ltiple? **Revista de Neurolog  a**, 38 (7): 682-686.
- Gil, R. (2007). **Neuropsicolog  a**. Barcelona: Elsevier-Masson.
- Hadjikhani, N., De Gelder, B. (2002). Neural Basis of Prosopagnosia: An fMRI Study. **Human Brain Mapping**, 16 (1): 176  182.
- Hoffman, M. L. (2001). Prosopagnosia. En Smelser, N. J., Baltes. P. B. (Eds.) **International Encyclopedia of the Social & Behavioral Sciences**. USA: Elsevier.
- Joubert, S., *et al.* (2004). Progressive prosopagnosia. Clinical and neuroimaging results. **Neurology**, 63 (1): 1962  1965.
- Manning, L. (2008). Evaluaci  n de las funciones visuales, la agnosia visual de los objetos y la prosopagnosia. En Labos, E., Slachevsky, A., Fuentes, P., Manes, F. (Eds.). **Tratado de neuropsicolog  a cl  nica del adulto**. Argentina: Akadia.
- Monta  es, P., De Brigard, F. (2005). **Neuropsicolog  a cl  nica y cognoscitiva**. Colombia: Universidad Nacional de Colombia.

- Newcombe, F., Young, A., De Haan, F. (1989). Prosopagnosia and object agnosia without covert recognition. **Neuropsychologia**, 27 (2): 179-191.
- Oliveros-Cid, A. (2001) Agnosias visuales: concepto y tipos. En Peña-Casanova, J. (Ed.). **Curso de Neurología de la conducta y demencias**. España: Sociedad Española de Neurología.
- Oliveros-Cid, A. (2007). Agnosia visual. En Peña-Casanova, J. (Ed.). **Neuropsicología de la conducta y Neuropsicología**. España: Panamericana.
- Pascual, M. L. F., Fernández, T. T. (2007). Trastornos sensitivos centrales y agnosia táctil. En Peña-Casanova, J. (Ed.). **Neuropsicología de la conducta y Neuropsicología**. España: Panamericana.
- Portellano, J. A. (2005). **Introducción a la Neuropsicología**. México: McGraw-Hill.
- Sacks, O. (1997). **El hombre que confundió a su esposa con un sombrero**. España: Muchnik Editores.
- Steeves, J., *et al.* (2006). The fusiform face area is not sufficient for face recognition: Evidence from a patient with dense prosopagnosia and no occipital face area. **Neuropsychologia**, 44 (6): 594–609.
- Stone, A., Valentine, T. (2001). Understanding Provoked Overt Recognition in Prosopagnosia: a modification to Morrison, Bruce and Burton. **Visual Cognition**, 6 (1): 1-6.
- Stone, A., Valentine, T. (2002). Perspectives on Prosopagnosia and Models of Face Recognition. **Cortex**, 1 (1): 1-10.
- Tárraga, L., Boada, M. (1999) **Volver a empezar**. Barcelona: Fundación ACE.

- Wilmer, J., Duchaine, B. (2010). Prosopagnosia. **Face to Face, Prosopagnosia Research Center**, 1 (1): 1-4.
- Yardley, L., McDermott, L., Pisarski, S., Duchaine, B., Nakayama, K. (2008). Psychosocial consequences of developmental prosopagnosia: A problem of recognition. **Journal of Psychosomatic Research**, 65 (3): 445–451.
- Young, A. W., Van de Wal, C. (1999). Charcot's Case of Impaired Imagery. En Code, C., Wallesch, C. W., Joanette, Y., Lecours, A. R. (Eds.). **Classic cases in Neuropsychology**. UK: Psychology Press.
- Zeki, S. (1995). **Una visión del cerebro**. Barcelona: Ariel Psicología.