

AGNOSIA

Dra. María Alejandra Amengual

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA COGNITIVA

INSTITUTO DE INVESTIGACIONES NEUROLÓGICAS RAÚL CARREA. FLENI

DIRECCIÓN: FLENI. MONTAÑESES 2325 C1428AQK BUENOS AIRES. // EMAIL DE CONTACTO: aamengual@fleni.org.ar

RESUMEN

Agnosia puede ser definida como la falla en el reconocimiento de un estímulo sensorial que no puede atribuirse a déficits elementales, deterioro cognitivo, alteraciones atencionales, afasia o falta de familiaridad con el mismo.

Se debe a lesiones que desconectan las áreas de procesamiento sensorial primario con las de procesamiento cognitivo superior.

Es modalidad específica y puede afectar diferentes modalidades sensoriales (Visual, auditiva, táctil, gustativa).

Clásicamente se definen dos formas: una aperceptiva en la que falla 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; y la agnosia asociativa en la que el procesamiento perceptual inicial está preservado pero no pueden interpretar el estímulo, asignarle significado o atribuirle identidad, es decir, no se activa la información semántica correspondiente al estímulo percibido.

Los principales subtipos de agnosias visuales son: agnosia de objetos, prosopagnosia, agnosia de los colores, alexia pura, agnosia de puntos de referencia, agnosia categoría específica y simultagnosia.

El diagnóstico se basa en el interrogatorio y la evaluación específica y detallada de los diferentes componentes del procesamiento sensorial.

En el tratamiento, se plantean estrategias compensatorias usando otras modalidades o guías verbales, claves alternativas y estrategias de organización.

Palabras Clave: *Agnosia, aperceptiva, asociativa, prosopagnosia, simultagnosia, alexia pura.*

ABSTRACT

Agnosia is a deficit in the recognition of a sensory stimuli that can not be attributed to disorders of basic perceptual processes, cognitive impairment, aphasia or lack of familiarity with the stimulus. It results from lesions that disconnect primary sensory areas from higher level processing.

It is modality specific and can affect different sensory modalities (visual, auditory, tactile, gustatory).

There are two broad categories of visual agnosia: In aperceptive agnosia a defect in early stage of sensory processing prevents to access the structure or spatial properties of a stimuli and the object is not perceived as a whole or in a meaningful way; in associative agnosia, primary sensory processing systems are preserved but patient can-

not interpret, understand or assign meaning to the stimulus.

Common subtypes of visual agnosia are object agnosia, prosopagnosia, color agnosia, pure alexia, landmark agnosia, category specific agnosia and simultanagnosia.

Diagnosis depends on anamnesis and a detailed assessment of sensory processing.

Treatment approaches consider compensatory strategies with alternate modalities, verbal cues and organizational strategies.

Key words: *Agnosia, prosopagnosia, aperceptive, associative, simultanagnosia, pure alexia.*

AGNOSIA

Se define como la falla en el reconocimiento de un estímulo que no puede atribuirse a déficits sensoriales elementales, deterioro cognitivo, alteraciones atencionales, afasia o falta de familiaridad con el mismo.

Se debe a lesiones que desconectan las áreas de procesamiento sensorial primario con las de procesamiento cognitivo superior.

Es modalidad específica: Un paciente con agnosia visual, que no reconoce un objeto presentado visualmente, puede reconocerlo al percibirlo por otra modalidad sensorial, como táctil o auditiva.

Lissauer en 1890 fue el primero en hacer un reporte detallado de pacientes con déficit de reconocimiento. Lo denominó “ceguera de la mente o del alma”.¹

Freud, un año después, le asignó la denominación actual de agnosia, del griego: a-gnosis: “falta de conocimiento”.

Lissauer sugirió dos formas básicas: aperceptiva y asociativa. Hoy sabemos que los límites entre ambas no son tan nítidos como se pensaba y puede haber fenómenos de superposición, pero esta clasificación inicial mantiene su utilidad en nuestro intento de comprender este complejo cuadro.² Explicaremos la diferencia entre ambas en

las agnosias visuales, si bien puede aplicarse esta clasificación también en otras modalidades.

CLASIFICACIÓN SEGÚN MODALIDAD SENSORIAL

1. VISUAL: Se presenta en lesiones que comprometen las áreas de asociación visual, particularmente la unión occípito-temporal por lo general en forma bilateral. Sus características se revisarán más detalladamente a lo largo del desarrollo de este artículo.

2. AUDITIVA: Incluye:

- **Sordera** pura de las palabras: El paciente no puede reconocer el lenguaje que se presenta en forma auditiva pero puede expresarse verbalmente, leer, escribir y no presenta dificultades auditivas para otro tipo de estímulos. Se presenta en lesiones izquierdas o bilaterales en región temporal pósterio-superior o en aquellas que desconecten el área auditiva primaria del área de procesamiento del lenguaje

- **Amusia:** Déficit en el reconocimiento y procesamiento de la música.

3. TÁCTIL: Incapacidad para reconocer objetos al tacto a pesar de preservación de la percepción primaria. Es generalmente un defecto unilateral por lesión de la corteza parietal inferior contralateral.

4. GUSTATIVA: Pueden afectarse el umbral de percepción o la discriminación de los sabores básicos. Se presenta en lesiones insulares izquierdas.

AGNOSIAS VISUALES

Previo a la descripción de las mismas, repasaremos el procesamiento cognitivo que permite el reconocimiento de los estímulos visuales.

En el siguiente modelo teórico³ reconocemos diferentes pasos (Fig 1):

La información visual elemental va desde la retina hasta los cuerpos geniculados externos y luego al área estriada (corteza visual primaria,

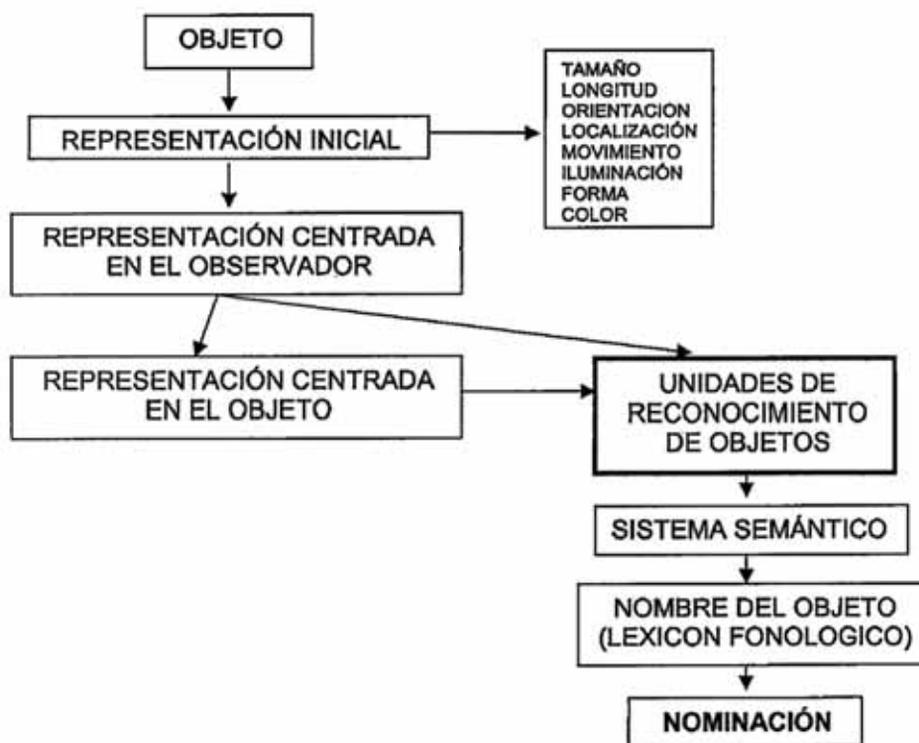


Figura 1: Modelo adaptado de Young y Ellis de reconocimiento visual

área 17). Posteriormente, es objeto de un procesamiento independiente para los distintos atributos (tamaño, longitud, orientación, forma, color, movimiento, etc.) en áreas extraestriadas, siguiendo dos vías probables de procesamiento visual: la vía Dorsal (o del “Donde”), en regiones occípito-parietales, con determinación de las características espaciales y de localización, y la vía Ventral (o del “Que”), en la región occípito-temporal, con especialización funcional para la identificación del estímulo.

Esto nos permitirá generar una representación inicial y luego una representación centrada en el observador, es decir en las características del objeto que estamos percibiendo desde nuestro punto de vista actual.

A partir de aquí puede pasarse directamente a la etapa de reconocimiento pero en algunos casos, previamente, se forma una representación centrada en el objeto, que permite una descripción estructural completa del objeto sobre la base de una representación ya almacenada, independiente del punto de vista actual.

En la siguiente etapa se activan las unidades de reconocimiento de objetos, que son la interfase entre la representación visual del objeto y la información semántica del mismo.

Al activarse el sistema semántico se obtiene toda la información relacionada a ese objeto como sus características, funciones, categoría a la que pertenece.

A partir de aquí puede activarse el nombre del objeto en el lexicon fonológico y proceder entonces a la nominación.

No hay vías directas que vinculen las representaciones perceptuales con el lexicon, por ello no puede haber nominación correcta sin activación previa del sistema semántico.

La disrupción de los procesamientos previos a las unidades de reconocimiento de objetos darían origen a la *agnosia aperceptiva*; las posteriores, a la *agnosia asociativa*.

AGNOSIA APERCEPTIVA: Falla en el reconocimiento por déficit en las etapas iniciales del

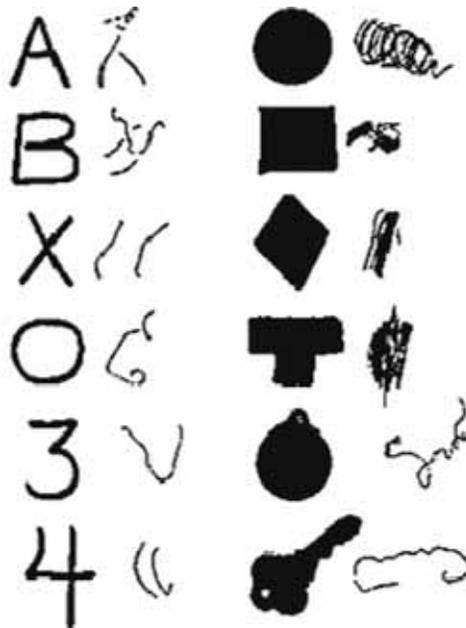


Figura 2: Dibujos a la copia de un paciente con agnosia aperceptiva ²

procesamiento sensorial que impide acceder a las propiedades estructurales o espaciales del estímulo y formar una representación del mismo.

Los pacientes fallan en tests de reconocimiento así como en los de copia o apareamiento de formas similares u objetos iguales. ^(Fig 2)

AGNOSIA ASOCIATIVA: 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. Pueden copiar un objeto, agruparlo con otros visualmente similares pero no agruparlos basados en su función o características. ^(Fig 3)

SUBTIPOS

- **AGNOSIA DE OBJETOS**
- **PROSOPAGNOSIA**
- **AGNOSIA DE LOS COLORES**

- **ALEXIA PURA**
- **AGNOSIA DE PUNTOS DE REFERENCIA (DES-ORIENTACIÓN TOPOGRÁFICA)**
- **AGNOSIA CATEGORÍA-ESPECÍFICA**
- **SIMULTAGNOSIA**

AGNOSIA DE LOS OBJETOS: Cumple las características de las agnosias asociativas; el paciente no reconoce un objeto presentado por vía visual pero puede copiarlo, no puede agruparlo con otros basados en su función o características, pero sí con otros visualmente similares. Puede reconocer el objeto si se presenta a través de otra modalidad sensorial y también nombrarlo luego de su definición verbal o definirlo si fue nombrado por el examinador o imitar su uso.

El reconocimiento de dibujos de líneas simples es generalmente más difícil que el de objetos reales.

PROSOPAGNOSIA: Déficit para reconocer caras previamente conocidas.⁴ Puede definirse como

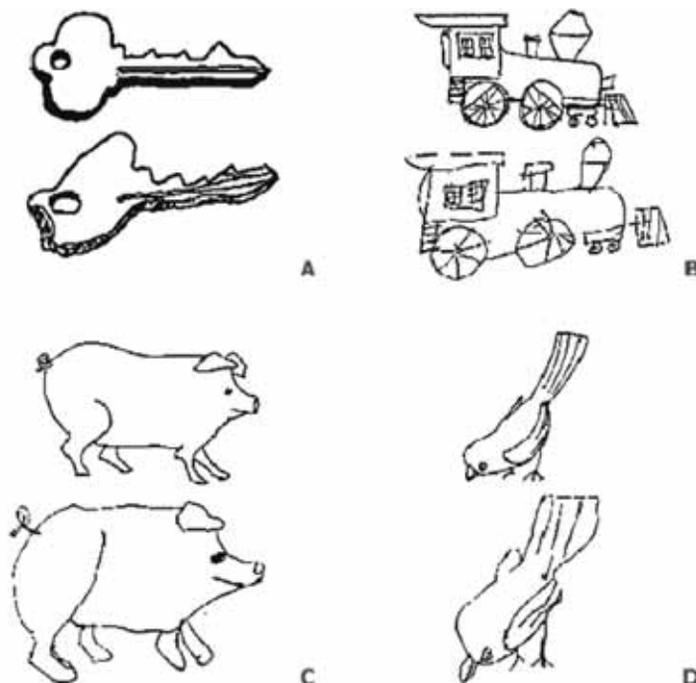


Figura 3: Dibujos a la copia de un paciente con agnosia asociativa: a pesar de que la copia respeta la estructura y detalles de los objetos, el paciente no puede reconocerlos.³

una agnosia categoría específica. Algunos pacientes reconocen una cara como tal e incluso pueden rendir bien en tests de apareamiento como el Benton o dar datos referentes a género, edad o expresión facial; pero no pueden reconocer a la persona (el nombre y la información semántica asociada). Se da en lesiones derechas o bilaterales de la corteza tétoro-occipital mesial con compromiso del gyrus fusiforme.

AGNOSIA DE LOS COLORES: Síndrome mal definido que incluye:

- **Acromatopsia:** Pérdida de visión de los colores (“visión en blanco y negro”). Tiene distribución retinotópica. Falla en tareas de discriminación pero no en tests conceptuales (el paciente puede responder correctamente de qué color es un objeto específico, por ejemplo, un tomate). Se presenta en lesiones occipitales ventromediales inferiores.

- **Anomia de colores:** Falla específica en la denominación de los colores. La percepción es correcta y cumple bien tareas de matchear colores o colorear figuras.

- **Falla en la asociación de los colores:** Los

perciben bien y pueden aparearlos correctamente pero se pierde su contenido: Falla en tareas de colorear objetos o reconocer objetos mal coloreados.

AGNOSIA DE PUNTOS DE REFERENCIA:

Déficit en reconocimiento visual de puntos de referencia (edificios, monumentos, plazas). Puede haber pérdida de conocimiento semántico referente a ellos.⁵

Afecta la posibilidad de orientación espacial o desplazamiento entre distintos puntos, ya que habitualmente construimos nuestras rutas o recorridos basados en estos puntos de referencia, sin embargo, estos pacientes pueden hacer una correcta descripción de recorridos o manipular mapas, lo que los puede ayudar como mecanismo de compensación.

Las lesiones que la generan comprometen la región medial del lóbulo occipital derecho o bilateral, incluyendo gyri lingual, fusiforme y parahipocámpico.

Suele asociarse a prosopagnosia, acromatopsia y déficit campimétrico.

ALEXIA PURA o alexia sin agrafia: El paciente puede copiar o escribir palabras o letras y mientras lo hace reconocerlas, pero no puede leer lo que escribió o cualquier otro material escrito.

Se debe a lesiones que comprometen el lóbulo occipital medial izquierdo y el cuerpo calloso: Debido a la lesión occipital izquierda, la percepción visual se realiza solo en el hemicampo izquierdo, a través del lóbulo occipital derecho, que procesa esa información; pero no puede transmitirse a las áreas del lenguaje en el hemisferio izquierdo debido a la lesión en el cuerpo calloso.

Suele asociarse a hemianopsia homónima derecha y agnosia de los colores.

AGNOSIA CATEGORÍA-ESPECÍFICA:

Fallas en el reconocimiento de objetos pertenecientes a determinada categoría semántica,⁶ algunas de las disociaciones descritas incluyen fallas en el reconocimiento de seres vivos con preservación en objetos inanimados, o entre objetos y acciones, o biológicos y manufacturados.

Se plantean distintas hipótesis:

- Deterioro localizado en un sistema semántico que se organiza en categorías conceptuales.
- Los objetos vivientes comparten entre sí más características visuales comunes (por ejemplo, son muchos los animales que tienen cuatro patas, pelaje de color marrón, hocico puntiagudo, etc) lo que hace más compleja su discriminación visual.
- Los objetos manufacturados o herramientas se benefician de aprendizaje visual y sensoriomotor, que los hace menos vulnerables.

SIMULTAGNOSIA: Imposibilidad para ver más de un objeto a la vez,⁷ los pacientes no pueden reconocer el significado de una figura compleja o escena a pesar de reconocer las partes individuales, no puede hacerse una síntesis coherente.⁸

Es un fenómeno complejo, diferentes alteraciones en el procesamiento visual pueden generar el síntoma. Algunos autores distinguen dos variantes:⁹

- **Simultagnosia dorsal:** Se observa en lesiones parieto-occipitales bilaterales. Los pacientes pueden percibir formas completas pero res-

tringidas a un área visual por incapacidad de reorientar la atención visual; estas limitaciones atencionales impiden la detección de múltiples objetos así como la integración de la información en una imagen global.

- **Simultagnosia ventral:** Se debe a lesiones occípito-temporales izquierdas. Estos pacientes pueden detectar la presencia de múltiples objetos o componentes, y redireccionar la atención hacia ellos, pero no pueden integrarlos. Reconocen sólo los componentes individuales o detalles pero no los objetos complejos en su globalidad (por ejemplo reconocen las ruedas o el manubrio, pero no la bicicleta como un todo).

DIAGNÓSTICO

Un elemento fundamental para el diagnóstico es sin dudas el interrogatorio. Los pacientes pueden reconocer dificultades específicas como por ejemplo, para reconocer caras, pero a veces simplemente se quejan de “visión borrosa” no pudiendo caracterizar mejor sus verdaderas dificultades.

Entonces se debe dirigir el interrogatorio hacia déficits específicos: si la dificultad es igual para objetos reales, fotos o dibujos; si los puede reconocer por medio de otros estímulos sensoriales; dificultad para identificar colores o para ver múltiples objetos simultáneamente, para orientarse espacialmente o si puede leer, etc.

El diagnóstico siempre debe iniciarse por un examen visual básico considerando agudeza visual, campos visuales, discriminación de colores.

Algunas de las evaluaciones a realizar son:

- Discriminación de tamaño, longitud, orientación, forma. Podemos solicitar al paciente que copie diferentes elementos o utilizar tests de apareamiento.
- Determinar la integridad de la forma almacenada mediante el reconocimiento de figuras superpuestas, figuras o letras incompletas o desdibujadas, las pruebas de perspectivas inusuales (se muestran objetos desde puntos de vista infrecuentes) o la discriminación entre objetos reales e irreales del BORB (Birmingham Object Recognition Battery)¹⁰ en la

que el paciente debe discriminar si un objeto (animales o herramientas) es real o la conjunción de partes de objetos diferentes.

- Examinar la preservación del componente semántico mediante pruebas de apareamiento de objetos según pertenezcan a una misma categoría o se vinculen por su función.
- Evaluar el procesamiento de colores: Reconocimiento de objetos mal coloreados, pedir al paciente que coloree figuras.
- Descripción de escenas visuales complejas formadas por múltiples componentes.
- Reconocimiento de caras de personas famosas o conocidas.
- Reconocimiento de imágenes de edificios.
- Lectura

TRATAMIENTO

Las estrategias básicas que se plantearán en el tratamiento serán:

ESTRATEGIAS COMPENSATORIAS USANDO MODALIDADES SENSORIALES ALTERNATIVAS Los pacientes se benefician más de estrategias compensatorias a corto plazo. Se puede enseñar a los pacientes con agnosia que tocar los objetos; combinar las modalidades visual y táctil les va a ayudar a reconocer más rápidamente los objetos para desenvolverse mejor en la vida diaria.

Muchas veces los pacientes desarrollan estas estrategias por sí solos, pacientes con prosopagnosia pueden reconocer a las personas por su voz.

ESTRATEGIAS VERBALES: Ofrecer descripciones verbales acerca de lo que las personas están tratando de percibir, sobre todo útil para las personas con simultagnosia: El paciente puede reconocer una habitación al ir verbalizando los componentes individuales que percibe.

USO DE GUÍAS O CLAVES ALTERNATIVAS: Enseñar a los pacientes a usar claves: un paciente con prosopagnosia puede identificar claves en las caras de las personas conocidas (el bigote, un lunar, una cicatriz, o combinación de distintas características: pelo largo y color negro, ojos verdes

y barba).

Con otras agnosias visuales también puede ser útil: usar etiquetas, claves de color o marcadores táctiles con distinta textura o de diferentes materiales, especialmente para identificar elementos peligrosos: perillas del horno, materiales tóxicos.

ESTRATEGIAS DE ORGANIZACIÓN: Organizar el entorno para ganar mayor independencia. Organizar los placards agrupando ropa que se usa junta en distintas ocasiones, o la alacena agrupando alimentos por categoría (frutas, verduras, bebidas); guardar los utensilios de uso frecuente siempre en el mismo lugar, etc.

SEGURIDAD: En caso de que se niegue a usar marcadores o claves para reconocer las habitaciones, las habitaciones peligrosas deberán ser cerradas. Adaptar el entorno tomando medidas de seguridad con objetos que el paciente pueda no reconocer, especialmente si el paciente se niega a usar ayudas externas o al comienzo del tratamiento cuando aún no las ha incorporado (utensilios filosos o cortantes, líquidos peligrosos, medicamentos, puertas de vidrio).¹¹

REFERENCIAS

1. Lissauer H. Ein Fall von Seelenblindheit nebst einem beitrage zue Theorie derselben. Archiv fur Psychiatrie und Nervenkrankheiten 1890; 21:22-270.
2. Ghadiali, E. Agnosia. ACNR 2004;4(5):18-20
3. Bauer R, Demery J. Agnosia. En Heilman KM, Valenstein E, eds. Clinical Neuropsychology 4th edition. Oxford University Press 2003, 236-295
4. McMullen PA, Fisk JD, Maloney WJ. Apperceptive agnosia and face recognition. Neurocase 2000; 6:406-414
5. Aguirre GK, D'Esposito M. Topographical disorientation: a synthesis and taxonomy. Brain. 1999 Sep;122 (Pt 9):1613-28
6. Warrington EK, Shallice T. Category Specific Semantic Impairments. Brain 1984;

107:829-854.

7. Balint, R. Seelenlahmung des "Schauens," optische Ataxie, raumliche Störung der Aufmerksamkeit. *Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1909;25: 5-81.
8. Coslett HB, Lie G. Simultanagnosia: When a Rose Is Not Red. *J Cogn Neurosci*. 2008;20(1):36-48
9. Rizzo M, Vecera SP. Psychoanatomical substrates of Bálint's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:162-178
10. Riddoch MJ, Humphreys GW. *Birmingham Object Recognition Battery (BORB)*. Lawrence Erlbaum Associates, Hove, East Sussex 1993.
11. Burns, M. Clinical Management of Agnosia. *Top Stroke Rehabil* 2004; 11(1):1-9