Volumen 15, Número 1
Enero-Junio 2015



REVISTA NEURO

Psicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias

Organo oficial de:
Asociación Latinoamericana de Neuropsicología -ALAN
Asociación Colombiana de Neuropsiología
Sociedad Neuropsicológica de Antoquia
Grupo de Neurociencias de Antioquia
Universidad de San Buenaventura
Hispanic Neuropsychological Society

Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias volumen 15, núm. 1, enero-junio del 2015, es una publicación digital semestral, editada por la Asociación Latinoamericana de Neuropsicología (ALAN, A.C.), con domicilio para recibir notificaciones en Colomos núm. 2390, interior 85, colonia Providencia, C.P. 44630, Guadalajara, Jalisco, México. Teléfono: 3338174383

Página electrónica de la revista:

http://revistaneurociencias.com

Correo electrónico: maria.matute@academicos.udg.mx

Editor responsable: Alfredo Ardila Certificado de Reserva de Derechos al Uso Exclusivo núm. 04-2026-030214122100-102. ISSN: (en trámite) - ambos otorgados por el Instituto Nacional del Derecho de Autor.

Responsable de la última actualización de este número: Dra. Gabriela Castillo Parra, Editor Técnico-administrativo, Colomos núm. 2390, interior 85, colonia Providencia, C.P. 44630, Guadalajara, Jalisco, México. Fecha de la última modificación: 29 de mayo del 2015. Tamaño del archivo: 4.58 MB.

Editor
Alfredo Ardila
Florida International University
Miami, Florida, Estados Unidos

Asistente Editorial
Gabriela Castillo-Parra
Universidad Camilo José Cela
Madrid, España

Editores Asociados
Olga Inozemtseva
Universidad de Guadalajara
Guadalajara, Mexico

Francisco Lopera
Universidad de Antioquia
Medellin, Colombia

Esmeralda Matute
Universidad de Guadalajara
Guadalajara, Mexico

Feggy Ostrosky-Solís
Universidad Nacional Autónoma de México
México D.F., México

Tulio M. Otero
Hispanic Neuropsychological Society
Chicago, Illinois, Estados Unidos

David A. Pineda
Universidad de Antioquia
Medellin, Colombia

Pedro Puentes
Universidad Simón Bolívar
Barranquilla, Colombia

Mónica Rosselli
Florida Atlantic University
Davie, Florida, Estados Unidos

Vilma Varela
Universidad de Manizales
Manizales, Colombia.

Comité Editorial
Byron Bernal
Miami Children's Hospital
Miami, Florida, Estados Unidos

Marcelo Berthier
Hospital Universitario Virgen de la Victoria
Málaga, España

María Antonieta Bobes
Centro de Neurociencias
La Habana, Cuba

Maria Luisa Bringas
Centro Internacional de Restauración Neurológica
La Habana, Cuba

Hugh Búckingham
Louisiana State University
Baton Rouge, Louisiana, Estados Unidos

Tedd Judd
Práctica en Neuropsicología Clínica.
Seattle, Washington, Estados Unidos

Antonio E. Puente
University of North Carolina
Wilmington, North Carolina, Estados Unidos.

Diseño de Portada
María Isabel Ayora H.

Webmaster
Jorge Santiago

ISSN: 0124-1265
Vol.15 N°1
Enero-Junio 2015

REVISTA

Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias

Órgano Oficial de:
Asociación Latinoamericana
de Neuropsicología –ALAN-
Grupo de Neurociencias de Antioquia.
Hispanic Neuropsychological Society

Contenidos

ISSN: 0124-1265

Vol. 15 Nº1
Enero-Junio 2015

I **Presentación**
Alfredo Ardila

1 **Historia y Clasificación de las Agnosias**
History and Classification of Agnosias
Alfredo Ardila

9 **Agnosias Visuales: Agnosia para Objetos, Simultagnosia, Alexia Pura, Agnosia al Color**
Visual Agnosias: Agnosia for Objects, Simultagnosia, Color Agnosia, Pure Alexia
María Victoria Perea & Valentina Ladera

31 **Prosopagnosia**
Prosopagnosia
María Antonieta Bobes & Francisco Lopera

63 **Agnosias Espaciales: Trastornos de Exploración, Percepción, Manipulación, Orientación y Memoria Espacial**
Spatial Agnosias: Exploration, Perception, Manipulation, Orientation and Memory Disorders
Mónica Rosselli

87 **Agnosias Auditivas, Táctiles y Somáticas**
Auditive, Somatic and Tactile Agnosias
Valentina Ladera & María Victoria Perea

109 **Historia y Clasificación de las Apraxias**
History and Classification of Apraxias
Alfredo Ardila

119 **Apraxias Ideomotoras, Ideacionales y Conceptuales**
Kinetic, Ideomotor, Ideational and Conceptual Apraxias
Alfredo Ardila

141 **Apraxia del Habla**
Apraxia of Speech
Rafael González & Lilian Toledo

159 **Apraxia constructiva y del vestirse**
Constructive and Dressing Apraxias
Ricardo García & María Victoria Perea

175 **Desarrollo de las habilidades práxicas y gnósicas en el niño**
Neuropsychological Development of Visuospatial and Visuoconstructive Abilities
Mónica Rosselli

Instrucciones a los Autores 201

Presentación

Hay dos tópicos clásicos en neuropsicología y neurología comportamental en los cuales hay muy poca información disponible en español: agnosias y apraxias. A pesar del crecimiento notorio en otras áreas (por ejemplo, funciones ejecutivas, neuropsicología infantil, demencia, etc.) no es fácil encontrar publicaciones (investigaciones, textos, artículos) relacionada con agnosias y apraxias.

Por esta razón la revista *Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias* decidió publicar un número especial monográfico dedicado específicamente a agnosias y apraxias, que sirviera como texto básico sobre estos dos temas en los programas de formación en neuropsicología; o como texto de consulta para los profesionales que trabajan en el área.

Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias es una revista de acceso libre, que se difunde ampliamente en el mundo de las neurociencias comportamentales en los países hispanohablantes. En el momento existen ya varios números monográficos, que son utilizados ampliamente como textos en diferentes países:

Neurobiología de las Emociones (2013)
Feggy Ostrosky Shejet, editor

Neuropsicología del Envejecimiento Típico y Atípico (2012)
Mónica Rosselli, editor

Neuropsicología Infantil (2011)
Esmeralda Matute, editor

Funciones Ejecutivas (2008)
Alfredo Ardila, editor

El presente número monográfico incluye 10 artículos, que cubren los diferentes aspectos de las agnosias y apraxias, desde sus orígenes históricos, hasta su desarrollo a través de la vida. Se analizan los diferentes tipos de agnosias y apraxias, sus manifestaciones clínicas, sus correlaciones clínico/ anatómicas, su evaluación, y se presentan guías para su manejo y tratamiento.

Con esto ampliamos la biblioteca de textos básicos en neuropsicología, disponible en forma libre desde cualquier parte del mundo.

Alfredo Ardila
Editor

Historia y Clasificación de las Agnosias

Alfredo Ardila
Florida International University. Miami, Florida, EE.UU.

Correspondencia: Dr. Alfredo Ardila. Department of Communication Sciences and Disorders, Florida International University, Miami, Florida 33199. EE.UU. Correo electrónico: ardilaa@fiu.edu

Resumen

La agnosia se define como la incapacidad para reconocer un estímulo a pesar de existir una adecuada sensación del mismo. El término fue introducido por Freud en 1891, e inicialmente se utilizó únicamente para referirse a los trastornos en la percepción visual; actualmente se reconocen agnosias visuales, espaciales, auditivas, táctiles, somáticas, y otras posibles formas de agnosias. Lissauer estableció en 1892 la distinción entre agnosia aperceptiva y agnosia asociativa; esta distinción reaparece hacia finales del siglo pasado y se considera como una de las distinciones más básicas en el área de las agnosia. Recientemente se han descrito nuevas formas de agnosia, como es la fonagnosia, la agnosia gustativa y la agnosia olfativa.

Palabras clave: Agnosia, percepción, corteza de asociación.

History and Classification of Agnosias

Summary

Agnosia is defined as the inability to recognize a stimulus despite an adequate sensation of it. Freud introduced the term agnosia in 1891 and initially it was used to refer to impairments in visual perception; currently, different types of agnosia are distinguished: visual, spatial, auditory, tactile, somatic, and others. Lissauer proposed in 1892 a distinction between apperceptive and associative agnosias; this distinction reappears toward the end of the 20th century and currently is considered as a basic distinction in the area. Recently, new forms of agnosia have been described, such as phonagnosia, gustatory agnosia, and olfactory agnosia.

Key words: Agnosia, perception, association cortex.

Introducción

La incapacidad para reconocer un estímulo a pesar de existir una adecuada sensación del mismo se denomina **agnosia** (Ardila & Rosselli, 2007). La palabra agnosia proviene del griego y significa desconocimiento ("*gnosis*"= conocimiento; "*a*" = negación, ausencia). Agnosia es entonces la pérdida de la capacidad para transformar las sensaciones simples en percepciones propiamente dichas, por lo que el individuo (a pesar de ver, oír o sentir) no puede reconocer los estímulos visuales, auditivos o táctiles. La definición de agnosia supone una integridad sensorial primaria (al menos parcial) y la ausencia de deterioro intelectual global.

Las agnosias se describieron inicialmente con relación al sistema visual (Freud, 1891/1973; Lissauer, 1890), y en ocasiones el término agnosia se asocia con trastornos visoperceptuales; pero los trastornos en el reconocimiento perceptual pueden hallarse en otros sistemas sensoriales, como el auditivo y el táctil, entre otros, por lo cual podemos hablar de agnosias auditivas, táctiles, etc. (Reed, Caselli, & Farah, 1996; Vignolo, 1982).

Las agnosias se observan en casos de lesiones de la corteza parietal, temporal y occipital. Las áreas afectadas son las llamadas áreas de asociación, que participan en el análisis e integración de información de una o varias modalidades sensoriales (Figura 1).

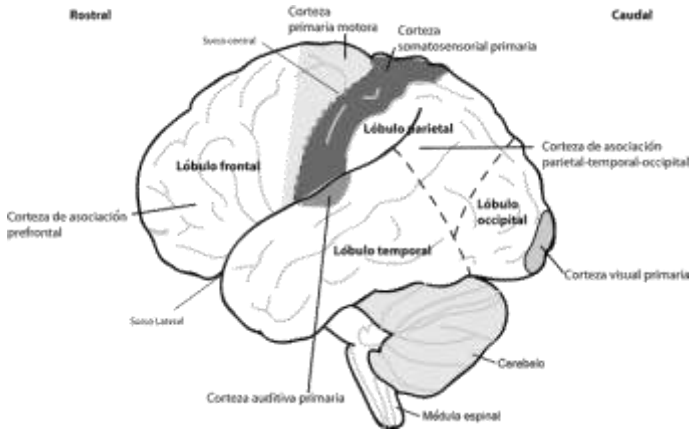


Figura 1. Las agnosias se observan en caso de lesiones en las áreas de asociación parietal, temporal y occipital.

Se han descrito diferentes tipos de agnosia (visuales, espaciales, auditivas y táctiles) y agnosias del esquema corporal (somatoagnosias o asomatognosias). La Tabla 1 presenta una clasificación de las agnosias, adaptada por Ardila y Rosselli (2007) de De Renzi (1982) y Hécaen & Albert (1978).

Tabla 1.
Clasificación de las agnosias (según Ardila & Rosselli, 2007)

AGNOSIAS VISUALES
- » Agnosia visual de objetos
  - › Acromatognosia
  - › Alexia agnósica
  - › Prosopagnosia
  - › Simultagnosia

AGNOSIAS ESPACIALES
- » Trastornos en la exploración espacial
  - › Síndrome de Balint
- » Trastornos en la percepción espacial
  - › Incapacidad para localizar estímulos
  - › Alteraciones en la percepción de profundidad
  - › Distorsiones en la orientación de líneas
  - › Estimación errónea del número de estímulos
- » Trastornos en la manipulación espacial
  - › Agnosia espacial unilateral
  - › Pérdida de los conceptos topográficos
- » Trastornos de orientación y memoria espacial
  - › Agnosia topográfica
  - › Amnesia topográfica

AGNOSIAS AUDITIVAS
- » Verbal
- » No verbal
  - › Para sonidos
  - › Amusia

AGNOSIAS TACTILES
- » Astereognosia
  - › Primaria
  - › Secundaria (asimbolia táctil, amorfosintesis)

AGNOSIAS SOMATICAS (ASOMATOGNOSIAS)
- » Unilaterales
  - › Hemiasomatognosia
  - › Anosognosia de la hemiplejía
  - › Misoplejía
  - › Somatoparafrenia
- » Bilaterales
  - › Autotopagnosia
  - › Agnosia digital
    - › Desorientación derecha- izquierda
  - › Asimbolia al dolor

OTRAS AGNOSIAS

En 1870, Finkelnburg utilizó el término **asimbolia** para definir el defecto en el reconocimiento de símbolos convencionales. Meynert (1892) introdujo la distinción entre **asimbolia sensorial** y **asimbolia motora**, para referirse respectivamente al defecto para identificar objetos y para hacer uso de ellos. En 1881, Munk propuso el término **ceguera psíquica** para describir la dificultad en el reconocimiento de objetos que se observan en perros como resultado de la ablación experimental de áreas de asociación de la corteza visual. Munk estableció entonces la distinción entre **ceguera psíquica** (defectos en la interpretación de los estímulos visuales) y **ceguera cortical** (pérdida de la sensación visual resultante de lesiones corticales bilaterales, usualmente con conservación de la percepción de movimiento y de los cambios súbitos en el nivel de iluminación). Freud (1891/1973) (Figura 2) introdujo la denominación de **agnosia,** entendida esta como un trastorno en el reconocimiento perceptual. El termino "agnosia" finalmente se impuso.



Figura 2. Sigmund Freud (1856-1939)

Lissauer (1890) proporcionó la primera demostración clínico-anatómica de la agnosia visual en sujetos humanos y estableció la distinción entre **agnosia aperceptiva** y **agnosia asociativa.** De acuerdo con Lissauer, existían dos aspectos en el reconocimiento visual de los objetos: a) el proceso de reconocimiento perceptual de la impresión sensorial, y b) el proceso de asociar esta percepción con perceptos previamente almacenados. En este sentido, la agnosia aperceptiva se caracterizaría por un defecto básico en la percepción visual; es decir, una incapacidad para lograr el percepto completo, que se manifiesta en la incapacidad para reconocer las diferencias que distinguen dos objetos similares y para reconstruir mentalmente formas visuales (Figura 3). En la agnosia asociativa, por el contrario, el paciente percibe formas pero es incapaz de interpretarlas; se trata de una incapacidad para adscribir un significado al estímulo. Los pacientes con agnosia asociativa son capaces de parear figuras semejantes y aun copiarlas, pero no pueden relacionar formas con objetos, por ejemplo, un rectángulo con un libro (Figura 4). Wapner, Judd y Gardner (1978) analizaron el caso de un artista que presentaba agnosia asociativa; esta paciente decía: "*Ahora mi mente interpreta lo que veo...hace lo que mis ojos hacían antes*". Es frecuente que los pacientes con agnosia asociativa traten de identificar las partes de una figura antes de lograr deducir la interpretación del todo.

Esta distinción propuesta por Lissauer (1890) entre una agnosia visual aperceptiva y una agnosia visual asociativa parcialmente desapareció de la literatura durante los años posteriores, pero fue retomada hacia finales del siglo XX (McCarthy & Warrington, 1986; Warrington, 1975; Warrington & James, 1988) y hoy representa una distinción básica en el área de las agnosia. Esta distinción entre agnosia aperceptivas y asociativas también se ha utilizado con otros tipos de agnosias, además de las agnosias visuales, por

ejemplo, las agnosias auditivas (Buchtel & Stewart, 1989) y las agnosias táctiles (Larner, 2007).

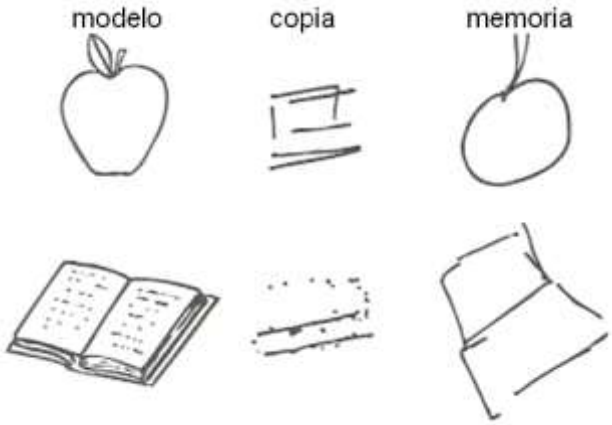


Figura 3. En la agnosia visual aperceptiva el paciente es incapaz de copiar figuras, debido a un defecto en el reconocimiento visual de las cualidades primarias de los objetos: forma, dirección, curvatura, etc.

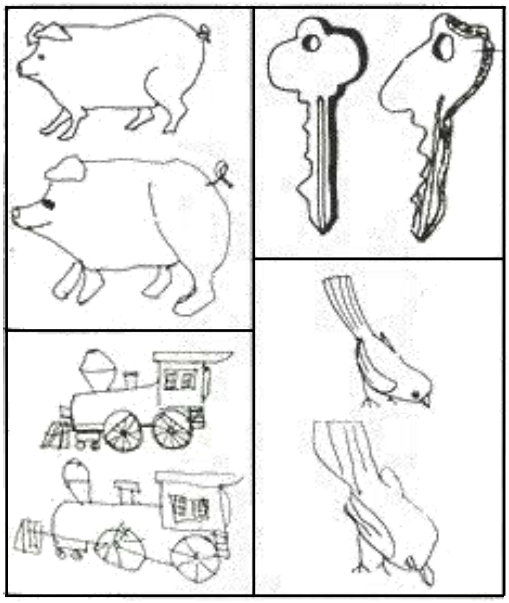


Figura 4. En la agnosia visual asociativa el paciente es capaz de copia figuras, ya que reconoce las cualidades primarias de los objetos (forma, dirección, curvatura, etc.) pero logra asociarlos con un significado.

Durante las últimas décadas se ha publicado una diversidad de libros y artículos que han avanzado considerablemente nuestra comprensión de los trastornos perceptuales asociados con patologías cerebrales; es importante mencionar al menos Bauer (2012), De Renzi (1982, 2000), Farah (1992, 2004), Riddoch & Humphreys (2003), Tonkonogy & Puente (2009) y Vignolo (2003). Más aun, se han descrito nuevas formas de agnosias, como es la agnosia para voces familiares conocida como **fonagnosia** (Van Lancker & Canter, 1982; Van Lancker, Cummings, Kreiman, & Dobkin, 1988), la dificultad para reconocer sabores familiares denominada como **agnosia gustativa** (Small, Bernasconi, Bernasconi, Sziklas, & Jones-Gotman, 2005) y los trastornos en el reconocimiento de olores o **agnosia olfativa** (Mendez & Ghajarnia, 2001).

Referencias

Ardila, A. & Rosselli, M. (2007). *Neuropsicología clínica*. México: El Manual Moderno.

Bauer, R. M. (2012). Agnosia. En: K. M. Heilman, & E. Valenstein (Eds.), *Clinical Neuropsychology* (5a. ed., pp. 238-295). New York: Oxford University Press.

Buchtel, H. A., & Stewart, J. D. (1989). Auditory agnosia: Apperceptive or associative disorder? *Brain & Language, 37*, 12-25. doi: 10.1016/0093-934X(89)90098-9

De Renzi, E. (1982). *Disorders of space exploration and cognition*. New York: John Wiley.

De Renzi, E. (2000). Disorders of visual recognition. *Seminars in Neurology, 4*, 479-485. doi: 10.1055/s-2000-13181

Finkelnburg, F. C. (1870). Niederrheinische Gesellschaft in Bonn. *Medicinsche Section. Berliner Klinische Woch, 7*, 449-450.

Farah, M. J. (1992). Agnosia. *Current Opinion in Neurobiology, 2*(2), 162-164. doi: 10.1016/0959-4388(92)90005-6

Farah, M. J. (2004). *Visual agnosia* (2a ed.). Cambridge, MA: The MIT Press.

Freud, S. (1891/1973). *Las afasias*. Buenos Aires: Ediciones Nueva Visión.

Hécaen, H., & Albert, M. L. (1978). *Human neuropsychology.* New York: Wiley.

Larner, A. J. (2007). Braille alexia: an apperceptive tactile agnosia? *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, *78*(8), 907-908. doi: 10.1136/jnnp.2006.106922

Lissauer, H. (1890). Ein Fall von Seelenblindheit nebst conem Beitrage zur Theorie derselben. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, 21*, 222-270.

McCarthy, R. A. & Warrington, E. K. (1986). Visual associative agnosia: A clinico-anatomical study of a single case. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 49*, 1233-1240. PMC1029070

Mendez, M., & Ghajarnia, B. S. (2001). Agnosia for familiar faces and odors in a patient with right temporal lobe dysfunction.

Neurology, 57(3), 519-521. doi: 10.1212/WNL.57.3.519

Meynert, T. (1892). Neue Studien über die Associationsbündel des Hirnmantels, *Sitzungsberichte / Akademie der Wissenschaften in Wien*.

Munk, H. (1881). *Ueber die Functionen der Grosshirnrinde*. Berlin: Hirschwald

Reed, C. L., Caselli, R. J., & Farah, M. J. (1996). Tactile agnosia. Underlying impairment and implications for normal tactile object recognition. *Brain*, *119*(Pt 3), 875-888. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/119.3.875

Riddoch, M. J., & Humphreys, G. W. (2003). Visual agnosia. *Neurologic Clinics, 21*(2), 501-520. doi: 10.1016/S0733-8619(02)00095-6

Small, D. M., Bernasconi, N., Bernasconi, A., Sziklas, V., & Jones-Gotman, M. (2005). Gustatory agnosia. *Neurology, 64*(2), 311-317. doi: 10.1212/01.WNL.0000149515.77718.35

Tonkonogy, J. M., & Puente, A. E. (2009). *Localization of Clinical Syndromes in Neuropsychology and Neuroscience.* New York: Springer Publishing Company.

Van Lancker, D. R., & Canter, G. J. (1982). Impairment of voice and face recognition in patients with hemispheric damage. *Brain & Cognition, 1*(2): 185-195. doi:10.1016/0278-2626(82)90016-1

Van Lancker, D. R., Cummings, J. L., Kreiman, J., & Dobkin, B. H. (1988). Phonagnosia: A dissociation between familiar and unfamiliar voices. *Cortex, 24*(2), 195-209. doi:10.1016/S0010-9452(88)80029-7

Vignolo, L. A. (1982). Auditory agnosia. *Biological Sciences, 298*, 49-57. doi: 10.1098/rstb.1982.0071

Vignolo, L. A. (2003). Music agnosia and auditory agnosia. *Annals of the New York Academy of Sciences, 999*, 50-57. doi: 10.1196/annals.1284.005

Wapner, W., Judd, T., & Gardner, H. (1978). Visual agnosia in an artist. *Cortex, 14*(3), 343-364. doi: 10.1016/S0010-9452(78)80062-8

Warrington, E. K. (1975). The selective impairment of semantic memory. *Quarterly Journal of Experimental Psychology, 27*, 635-657. doi: 10.1080/14640747508400525

Warrington, E. K., & James, M. (1988). Visual apperceptive agnosia: A clinico-anatomical study of three cases. *Cortex, 24*(1), 13-32. doi:10.1016/S0010-9452(88)80014-5

Resumen

Se acepta que la apraxia fue descrita hacia finales del siglo XIX. Liepmann distinguio tres tipos de apraxia: cinética, ideocinética o ideomotora, e ideacional. Hacia comienzos del siglo XX se describieron los trastornos construccionales consecuentes a lesiones cerebrales que fueron denominados como apraxia construccional; más adelante se les llamo apractoagnosia. Las dificultades para vestirse halladas en pacientes con lesiones cerebrales de denominan apraxia del vestirse. Es frecuente la distinción entre apraxias motoras y apraxias espaciales. Muchos autores consideran como apraxia únicamente a los trastornos motores (apraxias motoras), y prefieren interpretar las apraxias espaciales (apraxia construccional y del vestirse) como trastornos visoespaciales y/o visocontruccionales.

Palabras clave: Apraxia motora, apraxia espacial, apraxia construccional, apraxia clasificación.

Historia y Clasificación de las Apraxias

Alfredo Ardila

Florida International University. Miami, Florida, EE.UU.

Correspondencia: Dr. Alfredo Ardila. Department of Communication Sciences and Disorders, Florida International University, Miami, Florida 33199. EE.UU. Correo electrónico: ardilaa@fiu.edu

History and Classification of Apraxias

Summary

Apraxia was described during the late 19th century. Liepmann distinguished thre types of apraxia: kinetic, ideokinetic and ideational. Early in the 20th century constructional defects associated with brain pathology were named as constructional apraxia; later, these deficits were known as apractoagnosia. Dressing difficulties found in patients with brain pathology have been known as dressing apraxia. It is frequent to distinguish between motor and spatial apraxias. However, many authors consider as apraxia only the motors defects (motor apraxias) and interpret spatial apraxias (constructional and

dressing apraxia) as visuospatial and/or visuoconstructive disorders.

Key words: Motor apraxia, spatial apraxia, constructional apraxia, apraxia classification.

- **Apraxias motoras**

La apraxia se puede definir como la pérdida de la habilidad para producir movimientos elaborados con propósito, resultante de una patología cerebral (Heilman & Watson, 2008; McClain & Foundas, 2004). Liepmann (1920) definió la apraxia como un trastorno en la producción de movimientos aprendidos (o elaborados) que no es el resultado de debilidad, parálisis, incoordinación, o pérdida sensorial. Según Leipmann (1900/1977) la apraxia se manifiesta en una persona como una incapacidad para "mover partes movibles del cuerpo en una forma dirigida, a pesar de que la motilidad se encuentra conservada".



Figura 1. Hugo Karl Liepmann (1863 - 1925)

Hacia finales del siglo XIX, Steinthal (Goldenberg, 2003). utilizó por primera vez el término **apraxia** para describir un trastorno en los movimientos aprendidos como resultado de una lesión cerebral. En 1905 Liepmann describió un paciente quien presentaba una dificultad grave para producir movimientos voluntarios con la mano izquierda al igual que una afasia profunda. Liepmann supuso que la afasia no era suficiente para explicar la apraxia y existía además un defecto en planeación de los movimientos. Dada esta observación, Liepmann se considera entonces como el primer autor en describir el mecanismo de la apraxia como un trastorno en la planeación de los movimientos (Liepmann 1905a; 1905b; 1907).

Liepmann propuso que el hemisferio izquierdo es responsable por la ejecución de los movimientos aprendidos con cualquiera de las dos manos. Tuvo oportunidad de estudiar a un paciente con una lesión del cuerpo calloso incapaz de producir movimientos aprendidos con su mano izquierda no parética (Liepmann & Maas, 1907). El paciente era además incapaz de escribir y no podía siquiera colocar sus manos en la posición requerida para escribir. Este paciente también mostraba dificultades en el uso de herramientas y objetos. Liepmann supuso que el efecto de la lesión en el cuerpo calloso era desconectar la memoria de los movimientos localizada en el hemisferio izquierdo del área motora primaria del hemisferio derecho responsable del control de los movimientos voluntarios con la mano izquierda.

Liepmann (1905a, b) distinguió tres tipos de apraxia: (1) apraxia cinética, (2) apraxia ideocinética o ideomotora y (3) apraxia ideacional (Figura 2) Describió la *apraxia cinética* como una pérdida de los componentes cinéticos de los engramas, lo que resulta en movimientos burdos o poco elaborados que no parecen haber sido realizados previamente. La *apraxia ideomotora* se describió como la pérdida de

la habilidad voluntaria para realizar movimientos previamente aprendidos. Y finalmente, la *apraxia ideacional* se definió como un trastorno en el conocimiento ideacional (conceptual) que resulta en la pérdida del enlace conceptual entre los instrumentos y sus respectivas acciones, al igual que en la habilidad para secuenciar correctamente los movimientos producidos. Algunos movimientos pueden estar ausentes en una secuencia de movimientos; o pueden estar en un orden incorrecto; o los movimientos pueden ser correctos pero producidos con un instrumento incorrecto.

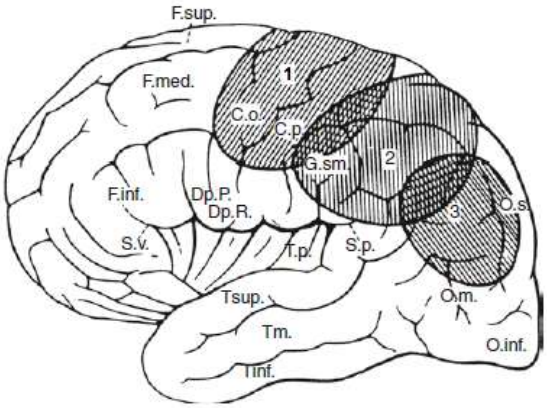


Figura 2. Esquema original de Hugo Liepmann mostrando las áreas sugeridas para (1) la apraxia cinética, (2) la apraxia ideomora y (3) la apraxia ideacional.

Lipmann (1900) propuso un modelo explicativo de las apraxias (Figura 3). Liepmann utiliza entonces este modelo para explicar los tres subtipos propuestos de apraxia (cinética, ideomotora e ideacionl). La apraxia ideacional sería una consecuencia de la pérdida de los esquemas del movimiento; el paciente realmente pierde la idea del movimiento que debe realizar; la apraxia ideomotora por otra parte, sería una consecuencia de la desconexión entre estos esquemas de movimientos y los patrones de inervación, e implicaría una imposibilidad para traducir la idea del movimiento en un programa motor particular, y finalmente, la apraxia cinética seria consecuencia de la pérdida de los patrones de inervación.

Liepmann (1907) supuso por otra parte que las actividades práxicas representan un sistema que incluye múltiples componentes que pueden alterarse diferencialmente. La apraxia ideomotora puede dividirse según el segmento corporal donde se observa la apraxia: apraxia de la cara (apraxia ocular y oral o bucofacial), apraxia de las extremidades (apraxia de las extremidades superiores y apraxia de la marcha), y apraxia axial (apraxia del tronco del cuerpo). La apraxia puede alterar los movimientos requeridos para un tipo específico de actividad, tal como la escritura (agrafia apráxica) o el habla (apraxia del habla). La apraxia puede aún alterar un movimiento muy específico, como la apertura de los ojos (Ugarte &Teimory, 2007).

De acuerdo con Geschwind y Damasio (1985) pueden existir cuatro manifestaciones clínicas de la apraxia: (1) incapacidad para realizar un movimiento correctamente bajo la orden verbal, (2) incapacidad para imitar correctamente un movimiento realizado por el examinador, (3) incapacidad para realizar apropiadamente un movimiento en respuesta a un objeto, y (4) incapacidad para manipular adecuadamente un objeto. Estas dificultades en la realización de los movimientos aprendidos no pueden ser justificadas por problemas motores primarios, trastornos gnósicos (visuales y/o auditivos), defectos atencionales, o defectos intelectuales globales (demencia).

Más adelante durante el siglo XX se describieron otras formas de apraxia, tales como la apraxia callosa, la apraxia conceptual, la apraxia de conducción y la apraxia por desconexión.

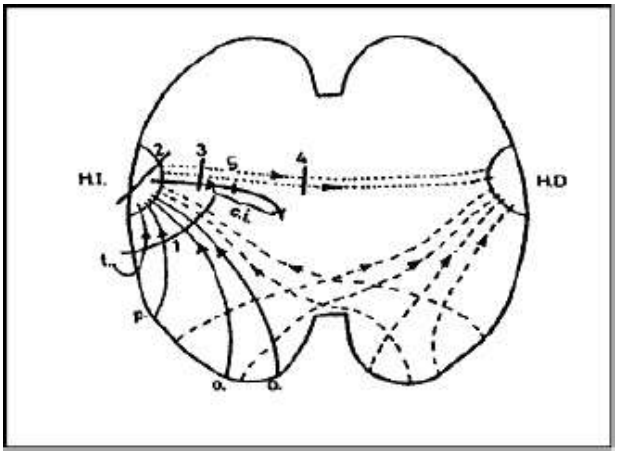


Figura 3. Esquema propuesto por Liepmann (1900) para explicar las tres formas fundamentales de apraxias motoras. El hemisferio izquierdo controlaría las actividades práxicas, pero existen conexiones con el hemisferio derecho a través del cuerpo calloso.

• Apraxias espaciales

Algunos trastornos de naturaleza espacial también han sido denominados como apraxias. Sin embargo, tal uso del término apraxia ha sido polémico. En algún momento de la historia se prefirió el término **apractoagnosia**; y hoy muchos autores los consideran simplemente como trastornos visoconstruccionales. También podrían considerarse como formas espaciales de apraxia (apraxias espaciales).

• Apraxia Construccional

La utilización del término apraxia construccional se le atribuye generalmente a Kleist (1923), aunque Poppelreuter ya había descrito en 1917 la presencia de defectos construccionales en un paciente quien simultáneamente presentaba trastornos en el equilibrio, en las habilidades construccionales, y en la imitación de movimientos. Kleist consideró la apraxia construccional como un defecto para traspasar apropiadamente la información

visual a la acción. Para Kleist la apraxia construccional era consecuencia de una desconexión entre los procesos visuales y cinéticos. Enfatizó las dificultades espaciales, definiéndola como una alteración en las actividades construccionales, de ensamblaje y de dibujo.



Figura 4. Karl Kleist (1879-1960)

Inicialmente la apraxia construccional se consideró como una consecuencia de lesiones cerebrales extensas, o lesiones focales izquierdas. Lange (1936) propuso la denominación de **apractangosia***,* ya que en rigor no se trata simplemente de una apraxia o de una agnosia, sino de un síndrome intermedio, y la relacionó claramente con lesiones hemisféricas derechas; propuso además su asociación con otros defectos espaciales. En los años 50, Hécaen, Ajuriaguerra, & Massonnet (1951), demostraron que las dificultades visoconstruccionales (dificultades en tareas de ensamblaje y dibujo) se asocian evidentemente con lesiones hemisféricas derechas (Figura 5). Más aún, existen rasgos claramente diferenciables con los defectos en el dibujo que en ocasiones aparecen asociados con lesiones hemisféricas izquierdas. Duensing (1953) sistematizó los errores en el dibujo observados en casos de lesiones cerebrales derechas e izquierdas, y aunque los pacientes con lesiones cerebrales tanto derechas como izquierdas pueden presentar dificultades en los dibujos, tales dificultades son diferentes. McFie y Zangwill (1960) adoptaron esta distinción pero denominaron como apraxia construccional a las dificultades en el dibujo observadas en casos de lesiones parietales izquierdas, y agnosia espacial a los errores hallados en lesiones derechas. Piercy, Hecaen y Ajuriaguerra (1960) mostraron que las dificultades en el dibujo no sólo son más frecuentes sino también más graves en casos de lesiones parietales derechas; más aún, presentan errores cualitativamente diferentes. Esto llevo a proponer que los defectos construccionales en caso de lesiones derechas son una consecuencia de los trastornos perceptuales, en tanto que los defectos en caso de lesiones izquierdas resultan de los defectos en la ejecución de la tarea.

Benton y Fogel (1962) correlacionaron la ejecución lograda por 100 pacientes con daño cerebral en cuatro tareas construccionales: copia de diseños, construcción de figuras con palitos, construcción de modelos tridimensionales, y diseño con cubos. Las correlaciones fueron significativas pero no muy altas (del orden del 0.50-0.60), cuestionando consecuentemente la homogeneidad del defecto medido a través de estas cuatro tareas. Ardila, Galeano y Rosselli (1998) utilizaron una muestra de sujetos normales, hallaron que tres tareas construccionales (copia de la figura compleja de Rey-Osterrieth, diseño con cubos y rompecabezas) no se correlacionaban significativamente. Sin embargo, la memoria de la figura compleja de Rey-Osterrieth se

correlacionó con las otras dos tareas. Estos resultados sugerirían que las habilidades construccionales son heterogéneas.

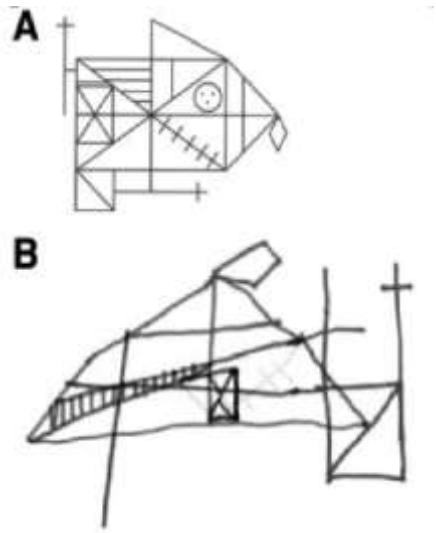


Figura 5. Dificultades en la copia de la figura compleja de Rey-Osterrieth asociadas con lesiones parietales derechas.

La apraxia construccional se asocia usualmente con lesiones parietales posteriores, aunque Benton (1968) observó que un número importante de pacientes con lesiones frontales derechas también presentan defectos construccionales. Luria y Tsvetkova (1964) proponen que los defectos construccionales hallados en caso de lesiones parietales y frontales obedecen a mecanismos diferentes: en lesiones parietales existen defectos en el análisis de las relaciones espaciales, en tanto que en lesiones frontales subyace una pérdida en la capacidad de planeación.

Se ha señalado reiteradamente que los defectos construccionales son particularmente frecuentes en pacientes con daño cerebral difuso. Por ejemplo, los defectos construccionales constituyen uno de los signos más tempranos de la demencia, particularmente de la demencia de tipo Alzheimer.

- **Apraxia del Vestirse**

Denominada inicialmente por Marie, Bouttier y Bailey en 1922 como **planotopoquinesia** (conjuntamente con otros trastornos espaciales) (Figura 6), fue definida por Brain en 1941 como un trastorno aislado en la habilidad para vestirse. Durante algún tiempo también se le consideró como un subtipo de apraxia ideacional. Fitzgerald, McKelvey y Szeligo (2002) hallaron que los trastornos visoespaciales representan el déficit fundamental subyacente a la apraxia del vestirse.

En este tipo de apraxia el sujeto presenta dificultades para orientar las prendas de vestir y para relacionarlas con el cuerpo. Las manipula dándoles vuelta para uno y otro lado. En casos leves, el paciente logra colocarse la prenda luego de intentarlo durante cierto lapso de tiempo. El paciente puede mostrar cierta perplejidad al hallarse

ante la tarea de colocarse las prendas de vestirse.

Muy frecuentemente el diagnóstico de la apraxia del vestirse se hace simplemente a través de los datos de la historia suministrados por el paciente o por sus familiares. Se le puede solicitar al paciente, sin embargo, que se coloque y se quite su saco o su camisa. Existen algunas pruebas sencillas que algunos autores utilizan en su examen, como es hacer el nudo de los zapatos o de la corbata, aunque se podría pensar que la dificultad que se observa al realizar estos movimientos no refleja necesariamente una apraxia del vestirse, ya que no se puede observar la presencia de errores espaciales en la orientación del cuerpo con respecto a una prenda de vestirse.



Figura 6. Pierre Marie (1853-1940)

- **Clasificación de las apraxias**

Existen ciertas discrepancias sobre la clasificación de las apraxias. Usualmente se han considerado la apraxia ideomotora y la apraxia ideacional como los dos tipos principales de apraxia motora observadas en las extremidades. Y la apraxia construccional y del vestirse como apraxias asociadas con defectos visoespaciales. Algunos autores (Vg., Poeck, 1986), sin embargo, consideran que estas dos últimas alteraciones (construccional y del vestirse) no son exactamente apraxias propiamente dichas y prefieren incluirlas dentro del capítulo de los trastornos espaciales. Otros tipos de apraxia frecuentemente referidos en la literatura son la apraxia bucofacial (o bucolinguofacial o apraxia oral), la apraxia verbal, la apraxia de la marcha, la apraxia del tronco (apraxia axial), y la apraxia ocular.

En la Tabla 1 se presenta una clasificación general de las apraxias. Tal clasificación intenta integrar los diferentes subtipos señalados, teniendo en cuenta el segmento corporal comprometido (extremidades, cara o tronco), si se presenta en forma unilateral o bilateral, y finalmente, si se trata de una apraxia resultante de trastornos en la realización del movimiento (apraxias motoras) o se trata de trastornos de naturaleza espacial (apraxias espaciales). La torpeza motora en ocasiones asociada al desarrollo o dificultad en el aprendizaje de actividades motoras, ha sido denominada como **dispraxia del desarrollo** y se incluye dentro del capítulo de los problemas específicos en el aprendizaje. No entraremos a analizarla aquí. Por otro lado, la **dispraxia diagnóstica** es un síndrome clínico caracterizado por conductas involuntarias y conflictivas entre ambas manos, algunas veces observado de lesiones del cuerpo calloso (Barneau, Joubert, & Poncet, 2004), y no corresponde estrictamente a una apraxia.

Es importante enfatizar que muchos autores consideran como apraxia únicamente a los trastornos motores (apraxias motoras), y prefieren incluir las apraxias espaciales (apraxia construccional y del vestirse) como trastornos visoespaciales y/o visocontruccionales, y no como apraxias.

Tabla 1.
Clasificación de las apraxias (según Ardila & Rosselli, 2007)

APRAXIAS MOTORAS
- **Apraxias de las extremidades**
  - Bilaterales
  - Ideomotora
  - De las extremidades superiores
  - De la marcha
  - Ideacional
  - Unilaterales
  - Cinética
  - Simpática
  - Callosa
- **Apraxias de la cara**
  - Bucofacial (oral)
  - Ocular
- **Apraxias axiales**
  - Troncopedal
- **Apraxias del lenguaje**
  - Del habla
  - Verbal

APRAXIAS ESPACIALES
- Construccional
- Del vestirse

Referencias

Ardila, A. & Rosselli, M. (2007). *Neuropsicología clínica*. México: El Manual Moderno.

Ardila, A., Galeano, L.M. & Rosselli, M. (1998). Toward a model of neuropsychological activity. *Neuropsychology Review, 8,* 171-190. doi: 10.1023/A:1021618218943

Barbeau, E., Joubert, S., & Poncet, M. (2004). A single case-study of diagnostic dyspraxia. *Brain and Cognition, 54*(3), 215-217. doi:10.1016/j.bandc.2004.02.006

Benton, A. L. (1968). Differential behavioral effects in frontal lobe disease. *Neuropsychologia, 6*, 53-60. doi:10.1016/0028-3932(68)90038-9

Benton, A. L., & Fogel, M. (1962). Three-dimensional constructional praxis: A clinical test. *Archives of Neurology, 7(4),* 347-354. doi:10.1001/archneur.1962.04210040099011

Duensing, F. (1953). Raumagnostische und ideatorischapraktische Storung des Gestaltenden Handlends. Deutsche Gesellschaft für Neurologie*, 170*, 72-94.

Geschwind, N., & Damasio, A. (1985) Apraxias. En: J. A. M. Frederiks (Ed.), *Handbook of Clinical Neurology* (vol.1 (45), pp. 423-432). Clinical Neuropsychology. Amsterdan: Elsevier.

Goldenberg, G. (2003). Apraxia and beyond: life and work of Hugo Liepmann. *Cortex*, 39:509-24. doi: 10.1016/S0010-9452(08)70261-2

Hécaen, H., Ajuriaguerra, J., & Massonnet, J. (1951). Les troubles visoconstructifs par lesions parieto-occipitales droite. Role des perturbations vertibulaires. L'*Encéphale, 1*, 122-179.

Heilman, K. M., & Watson, R. T. (2008). The disconnection apraxias. *Cortex*, 44(8), 975-982. doi: 10.1016/j.cortex.2007.10.010

Fitzgerald, L. K., McKelvey, J. R., & Szeligo, F. (2002). Mechanisms of dressing apraxia: A case study. *Neuropsychiatry, Neuropsychology and Behavioral Neurology, 15*(2), 148-155.

Kleist, K. (1923). Kriegsverletzungen des Gehirns in ihrer Bedeutung fur die Hirnlokalsation und Hirnpathologie. En: O. von Schjerning (Ed.), *Hanbuch der Arztlichen Erfahrung im Weltkriege* (vol. 4, pp. 1914-1918). Leipzig: Barth.

Lange, J. (1936). Agnosien und apraxien. *Handbuch der Neurologie, 6,* 809-960.

Liepmann, H. (1900). Das Krankheitsbild der Apraxie (motorische Asymbolie) auf Grund aines Falles von einseitiger Apraxie. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie. *10*, 214-227.

Liepmann, H. (1905a). Small helpful hints in the examination of the brain-damaged. *Münchener Medizinische Wochenschrift, 38*, 147-175.

Liepmann, H. (1905b). The left hemisphere and action. *Münchener Medizinische Wochenschrift, 52*, 2322-2325.

Liepmann, H. (1907). Concerning the function of the corpus callosum and the relationship of aphasia and apraxia to intelligence. *Medizinische Klinik, 25, 26-34.*

Liepmann, H. (1900/1977). The syndrome of apraxia (motor asymboly) based on a case of unilateral apraxia. En: D. A. Rottenberg, & F. H. Hochberg (Eds.), *Neurological Classics in Modern Translation* (pp. 155-183). New York: Macmillan Publishing Company.

Liepmann, H. (1920). Apraxie. *Ergebnisse der Gesamten Medizin,* 1, 516-543.

Liepmann, H. & Maas, O. (1907). Fall von linkseitiger Agraphie und Apraxie bei rechseittiger Lahmung [A case of left-sided agraphia and apraxia with right sided paralysis]. Zeitschrift für Psychologie*, 10*, 214-227.

Luria, A. R., & Tsvetkova, L. S. (1964). The programming of constructive activity in local brain injuries. *Neuropsychologia, 2*(2), 95-108. doi:10.1016/0028-3932(64)90015-6

Marie, P., Bouttier, H., Bailey, P. (1922). La planotopokinesie. Stude sur les erreurs d'execution de certain mouvements dans leurs rapport avec la representation spatial. *Revue Neurologique, 1*, 275-277.

McClain, M., & Foundas, A. (2004). Apraxia. *Current Neurology and Neuroscience Reports, 4*(6), 471-476.

McFie, J., & Zangwill, O.L. (1960). Visual-constructive disabilities associated with lesions of the left cerebral hemisphere. *Brain*, *83*, 243-260. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/83.2.243

Piercy, M., Hecaen, H., De Ajuriaguerra, J. (1960). Constructional apraxia associated with unilateral cerebral lesions: Left and right sided cases compared. *Brain, 83*, 225-242. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/83.2.225

Poeck, K. (1986). The clinical examination for motor apraxia*. Neuropsychologia, 24*(1), 129-134. doi:10.1016/0028-3932(86)90046-1

Poppelreuter, W. (1917). *Die psychischen Schadigungen durch Kopfschuss im Kriege 1914-1916: Die Storungen der neideren und hoheren Schleitungen durch Verletzungen des Okzipitalhirns.* Leipzig: Voss.

Ugarte, M., & Teimory, M. (2007). Apraxia of lid opening. *British Journal of Ophthalmology, 91(7),* 854. doi:10.1136/bjo.2007.124040

Goldenberg, G. (2003). Apraxia and beyond: life and work of Hugo Liepmann. *Cortex*, 39:509–24. doi: 10.1016/S0010-9452(08)70261-2

Resumen

Se analizan las características clínicas de la apraxia cinética, ideomotora, ideacional y conceptual. Se señala que la apraxia cinética es unilateral y causada por lesiones frontales en áreas premotoras. La apraxia ideomotora puede presentar diferentes variantes de acuerdo al segmento corporal en el cual se observe: apraxias de las extremidades, de la cara, axial, y del habla y el lenguaje. La apraxia ideomotora es de origen parietal izquierdo y se observa en ambos hemicuerpos. El término apraxia ideacional ha sido utilizado en dos formas diferentes: (1) como una incapacidad para realizar una serie de actos, un plan ideacional; (2) Como una inhabilidad para entender cómo se utilizan los objetos; este último subtipo algunas veces ha sido denominado como apraxia conceptual. Se presentan las estrategias utilizadas en la evaluación de las apraxias. Finalmente se analizan las diferentes patologías cerebrales que pueden asociarse con una apraxia.

Palabras clave: Apraxia cinética, apraxia ideomotora, apraxia conceptual, apraxia ideacional

Apraxia Cinética, Ideomotora, Ideacional y Conceptual

Alfredo Ardila

Florida International University. Miami, Florida, EE.UU.

Correspondencia: Dr. Alfredo Ardila. Department of Communication Sciences and Disorders, Florida International University, Miami, Florida 33199. EE.UU. Correo electrónico: ardilaa@fiu.edu

Kinetic, Ideomotor, Ideational and Conceptual Apraxia

Summary

Clinical characteristics of kinetic, ideomotor, ideational and conceptual apraxia are analyzed. It is pointed out that kinetic apraxia is unilateral and due to frontal lesions in premotor areas. Different subtypes of ideomotor apraxia can be distinguished according to the body segment in which it is observed: limb, face, axial, and speech and language apraxia. Ideomotor apraxia is due to parietal pathology and is observed in both hemi-bodies. The term ideational apraxia has

ISSN: 0124-1265

been used in two different ways: (1) as an inability to carry out series of motor acts, an ideational plan; (2) as an inability to understand how tools are used; the second subtype has been also named as conceptual apraxia. Strategies used to assess apraxia are presented. Finally, different brain pathologies potentially associated with apraxia are discussed.

Key words: Kinetic apraxia, ideomotor apraxia, conceptual apraxia, ideational apraxia.

- **Apraxia cinética**

La apraxia cinética o melocinética fue descrita por Kleist (1907) como una apraxia en la ejecución pura del movimiento, relacionada solamente con una pequeña porción muscular. (Liepmann & Maas, 1907) la incluyó en su taxonomía junto con la apraxia ideomotora e ideacional. Se manifiesta específicamente por la imposibilidad para realizar movimientos rápidos y seriados, tales como presionar repetidamente un botón, tocar piano, etc. Se observa una pérdida en la velocidad y la exactitud el movimiento, pero con conservación de la intención. En ocasiones es difícil diferenciarla de una hemiparesia, y de hecho frecuentemente se asocia con algún nivel de hemiparesia. Hécaen y Albert (1978) definen la apraxia melocinética como un trastorno que se encuentra entre una paresia y una apraxia.

La apraxia melocinética se observa típicamente en un solo miembro superior, usualmente como consecuencia de lesiones frontales (promotoras) contralaterales (Figura 1). Ya que representa una pérdida de los movimientos finos, el trastorno se hace más obvio cuando se examinan los movimientos distales como son los movimientos de los dedos. Luria (1976) caracteriza este tipo de apraxia como una pérdida de la melodía cinética, denominándola apraxia cinética o eferente. Este tipo de apraxia se asocia frecuentemente con fenómenos de perseveración y respuestas de prensión.

Luria (1976) integró el concepto de apraxia cinética en sus explicaciones de la afasia de Broca (afasia motora eferente o *afasia motora cinética* según Luria). Los pacientes con este tipo de afasia presentan una apraxia cinética (o eferente) que involucra los movimientos requeridos para producir el lenguaje. En otras palabras, de acuerdo con Luria, la apraxia cinética representa uno de los defectos que subyacen a la afasia de Broca.

- **Apraxias ideomotora**

La apraxia ideomotora representa el trastorno práxico por excelente y frecuentemente cuando se utiliza el término "apraxia" implícitamente se está suponiendo que se trata de una apraxia ideomotora. Sin embargo, la apraxia ideomotora puede pasar desapercibida ya que los movimientos realizados en forma espontánea pueden ser casi normales, y las dificultades sólo se manifiestan cuando el movimiento se realiza en forma dirigida, consciente, bajo la orden verbal. De Renzi (1985) señaló que la apraxia ideomotora representa un síndrome con pocas consecuencias funcionales. Se ha considerado generalmente que las señales ambientales suministran los contextos reales para mejorar las representaciones de las acciones y la ejecución de movimientos previamente aprendidos. Se ha sugerido también que las demandas cognitivas pueden ser diferentes en los

contextos naturales, en los cuales los movimientos están guiados por las condiciones físicas específicas (Sunderland & Shinner, 2007). También se ha propuesto que en la apraxia no son las representaciones sobre el uso de los instrumentos lo que se encuentra alterado, sino el procesamiento cognitivo acerca de la posición y las relaciones espaciales entre la mano y el instrumento, requerido para la planeación y el control de acciones complejas (Sunderland, Wilkins, & Dineen, 2011).

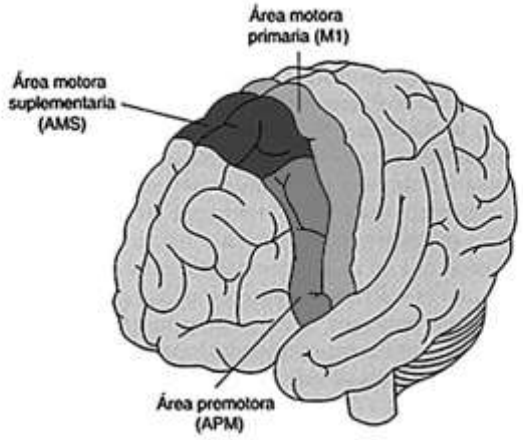


Figura 1. Áreas motoras de la corteza frontal.

Aunque es usual evaluar la apraxia ideomotora únicamente en los miembros superiores, generalmente se encuentra que la apraxia también se manifiesta en los miembros inferiores, especialmente en caso de lesiones extensas del hemisferio izquierdo (Ambrosoni, Sala, Motto, Oddo, & Spinnler, 2006). Es importante anotar que los pacientes apráxicos también presentan defectos en los movimientos dirigidos cuando no existe control visual lo cual puede interpretarse en el sentido de que el control visual representa un apoyo adicional (además de la propiocepción) para la realización de los movimientos en contextos naturales.

En la apraxia ideomotora se supone que existe un defecto en la planeación del movimiento. Más aun, los pacientes apráxicos presentan un número significativo de errores de direccionalidad y muestran pobre coordinación en la torsión del hombro y al codo al iniciar un movimiento, lo cual es consistente con los defectos en la planeación de los movimientos (Mutha, Sainburg, & Haaland, 2010).

A pesar del gran interés en las posibles diferencias sexuales en la organización, desarrollo y uso del lenguaje, pocos estudios han analizado las posibles diferencias sexuales en la apraxia ideomotora. Chipman y Hampson (2006) compararon la ejecución de hombres y mujeres normales en dos pruebas de producción de gestos, similares a las pruebas utilizadas para la evaluación clínica de las apraxias. Se encontró que las

mujeres presentaron una cantidad menor de “errores apráxicos” (es decir, errores similares a los hallados en la apraxia de las extremidades) que los hombres. Las mujeres también tuvieron una ejecución más rápida. Los autores concluyeron que estas observaciones apoyan la sugerencia acerca de la existencia de algunas diferencias sexuales en la organización cerebral del sistema práxico (Kimura 1983).

Los accidentes cerebrovasculares representan la etiología más frecuente de las apraxias. Los tumores y los traumatismos craneoencefálicos pueden también asociarse con apraxia, en tanto afecten ciertas zonas críticas del cerebro (el lóbulo parietal izquierdo). De hecho, la apraxia se encuentra en una gran diversidad de síndromes clínicos. Los pacientes con demencia y degeneración corticobasal frecuentemente pueden presentar una apraxia ideomotora (Leiguarda et al., 2003; Reich & Grill, 2009; Stamenova, Roy, & Black, 2011). Una apraxia progresiva suela hallarse en caso de degeneración frontotemporal (Snowden, Neary, & Mann, 2007). También se ha reportado apraxia en la parálisis supranuclear progresiva (Soliveri, Piacentini, & Girotti, 2005). Por otro lado, la apraxia ideomotora de las extremidades es común en la enfermedad de Huntington (Holl et al., 2011). En la enfermedad de Alzheimer la gravedad de la apraxia se correlaciona con la progresión de la enfermedad (Rousseaux, Renier, Anicet, Pasquier, & Mackowiak-Cordoliani, 2012). La apraxia de las extremidades también puede hallarse en la esclerosis múltiple (Kamm et al., 2012).

Los defectos en la comprensión de lenguaje y los trastornos en los movimientos se deben evaluar antes de hacer un diagnóstico de apraxia. Se debe descartar una agnosia visual cuando un paciente selecciona el instrumento inadecuado para una tarea. El paciente debe ser capaz de nombrar el instrumento o describir su función, para poder estar seguros que se trata de una apraxia y no de una agnosia visual.

La apraxia ideomotora puede manifestarse en diferentes segmentos corporales y es usual distinguir cuatro subgrupos, según el segmento corporal en el cual se manifieste: apraxia de las extremidades, apraxias de la cara (bucofacial y ocular), apraxias axiales, y finalmente apraxias del habla y el lenguaje.

- **Apraxias de las extremidades**

La primera descripción de un caso clínico de apraxia fue realizada por Liepmann (1900/1977) en un paciente con una apraxia unilateral de las extremidades derechas. La apraxia de las extremidades ha sido particularmente analizada y estudiada en los miembros superiores, pero también puede manifestarse en los miembros inferiores.

Cuando a un sujeto se le solicita que realice o imite un gesto o acción, parecería necesario desarrollar inicialmente la idea de la secuencia de los movimientos (planeación de los movimientos), para luego organizarlos (programación de los movimientos), y finalmente ejecutarlos (ejecución de los movimientos). Los pacientes que presentan apraxia pueden fallar en alguna de estas etapas del acto motor: en su planeación, en su programación o en su ejecución.

Las apraxias ideomotoras se manifiestan en ambos hemi-cuerpos; es decir, son bilaterales. Se distinguen varias formas:

› Apraxia de las Extremidades Superiores. Representa el trastorno gestual más frecuentemente observado en pacientes

con accidentes vasculares de la arteria cerebral media izquierda (Poeck, 1986). En este tipo de apraxia los movimientos simples y complejos, con significado o sin él, se encuentran igualmente alterados. Estos pacientes presentan la mayor dificultad cuando se les pide que imaginen cómo usarían un objeto. La ejecución puede mejorar un poco por imitación o con la utilización directa del objeto, pero siempre sin lograr una ejecución totalmente correcta.

Otra característica se refiere al hecho de que la ejecución de movimientos está alterada únicamente (o al menos principalmente) cuando el sujeto realiza el movimiento fuera del contexto natural. Si por el contrario, el paciente realiza el mismo movimiento en su ambiente natural, no necesariamente se observan errores, o al menos su ejecución es considerablemente superior. Un paciente puede ser totalmente incapaz de mover la mano para hacer el gesto de despedirse; sin embargo, al terminar la evaluación puede en forma natural mover la mano para despedirse del examinador en forma correcta.

Los defectos observados en la apraxia ideomotora incluyen: la incapacidad para ejecutar el movimiento, la simplificación o incompletez, la utilización de claves producidas por el mismo paciente, las respuestas aproximativas, las autocorrecciones, la utilización de la mano como instrumento, los errores espaciales en la orientación de los dedos o de la mano con relación a otras partes del cuerpo, las verbalizaciones y onomatopeyas, la exageración del movimiento, las substituciones por perseveraciones y los errores parapráxicos (De Renzi & Faglioni, 1989; Geschwind & Damasio, 1985; Poeck, 1986). Los movimientos realizados por el paciente son difusos, amorfos, abreviados y deformados; dos o más movimientos son incorporados en uno solo; se observan incremento de los gestos y verbalizaciones continuas. Las parapraxias pueden definirse como movimientos cuyos elementos han sido incorrectamente seleccionados y que se producen en una secuencia incorrecta (Poeck).

› Apraxia de la Marcha. Dificultades en la marcha se asocian con apraxia de las extremidades inferiores. La alteración de la marcha caracterizada por espasticidad y dificultades en la iniciación de los movimientos ha sido denominada como **marcha frontal** o **apraxia de la marcha** (Meyer & Barron, 1960). Frecuentemente se ha descrito asociada con el síndrome de hidrocefalia normotensa. La apraxia de la marcha se caracteriza por una imposibilidad para caminar; el paciente queda como adherido al piso, sin poder levantar los pies, y por esta razón ha recibido también el nombre de "marcha magnética". Los pacientes que presentan apraxia de la marcha pueden ser capaces sin embargo, de mover los pies cuando se encuentran sentados, y aún les es posible caminar si se les suministran órdenes elementales, tales como "levante su pie derecho, ahora el izquierdo," etc. Frecuentemente se encuentra signo de Babinski bilateral y puede también asociarse con la presencia de otros reflejos patológicos.

- **Apraxias de la cara**

Dos formas principales de alteraciones apráxicas han sido descritas: la apraxia bucofacial (o bucolinguofacial o apraxia oral) y la apraxia oculomotora.

» *Apraxia bucofacial (oral)*

La apraxia bucofacial fue descrita inicialmente por Jackson en 1874 en un

paciente incapaz de protruir su lengua ante la orden verbal, pero capaz de utilizar su lengua para removerse un fragmento de pan de su labio. Se refiere en consecuencia, a la incapacidad para ejecutar voluntariamente movimientos bucofaciales con los músculos de la laringe, la faringe, la lengua, los labios y las mejillas, aunque los movimientos automáticos con los mismos músculos se encuentran conservados. Tognola y Vignolo (1980) hallaron que la apraxia bucofacial se asocia con lesiones en el opérculo frontal y parietal y la ínsula anterior del hemisferio izquierdo.

La apraxia oral puede llegar a asociarse con mutismo. Se ha propuesto que el mutismo permanente puede requerir una lesión bilateral (Pineda & Ardila, 1992; Sussman, Gur, Gur, & O'Connor, 1983), en tanto que el mutismo transitorio puede observarse en caso de lesiones unilaterales de la corteza motora inferior (Alexander, Benson, & Stuss, 1989; Schiff, Alexander, Naeser, & Galaburda, 1983). Starkstein, Berthier, y Leiguarda (1988) reportaron el caso un paciente con un mutismo transitorio cruzado en un paciente diestro con un infarto isquémico de la ínsula derecha. El mutismo permanente puede ser el resultado de una apraxia bucofacial grave. En caso de lesiones unitalerales, se ha supuesto una acción compensatoria del área contralateral no afectada, responsable de la recuperación.

Alexander y colaboradores (1989) han señalado que el daño en el opérculo frontal, la corteza motora inferior, y la sustancia blanca subyacente producen una alteración compleja en el lenguaje y el habla caracterizada por un mutismo inicial asociado con hemiparesia y apraxia oral. La hemiparesia derecha desaparece, excepto para la parte inferior de la cara; la apraxia oral mejora lentamente; el habla gradualmente regresa pero se observa un esfuerzo importante y una lentificación, con una articulación anormal y una sintaxis limitada y en ocasiones incorrecta. El lenguaje escrito también está alterado. Luego de varias semanas, generalmente se observa una recuperación importante.

» *Apraxia ocular*

La apraxia ocular u oculomotora o apraxia de la mirada ha sido descrita en pacientes que pueden desplazar sus ojos hacia la derecha o la izquierda en forma refleja, pero han perdido esta capacidad cuando se intenta producir el mismo movimiento en forma voluntaria o bajo una orden verbal. Este trastorno fue descrito a principios del siglo por Balint (1909), Holmes (1918) y Poppelreuter (1917) como *apraxia óptica* o *parálisis psíquica de la mirada* en pacientes con lesiones parietales posteriores bilaterales. El paciente presenta dificultades evidentes en tareas de búsqueda visual y control dirigido (pero no reflejo) de los movimientos de los ojos.

La apraxia ocular usualmente se incluye como uno de los signos clínicos del *síndrome de Balint* (o *síndrome de Balint-Holmes*), además de la *ataxia óptica* (dificultades para guiar visualmente los movimientos y que se manifiestan en errores al tratar de tocar o agarrar los objetos), y los *defectos en la atención visual* (*simultanagnosia*: incapacidad para la percepción simultanea de varios estímulos). El síndrome de Balint se asocia con lesiones parieto-occipitales bilaterales (Figura 2).

• **Apraxias axiales**

Las apraxias axiales son formas de apraxia que comprometen los movimientos con el eje del cuerpo. En ocasiones se hacen distinciones de acuerdo al movimiento específico que se encuentre alterado; por ejemplo, las dificultades para sentarse

corresponderían a una *apraxia para sentarse*, etc. Sin embargo, es más sencillo considerarlas en conjunto como *apraxias troncopedales* o *simplemente axiales*.

La apraxia troncopedal se refiere entonces a la incapacidad para realizar movimientos corporales axiales, tales como sentarse, pararse en una posición particular, y similares. Algunos autores han encontrado un menor número de errores en los movimientos axiales que en los movimientos de las extremidades cuando la orden se presenta verbalmente (De Renzi & Faglioni, 1989).

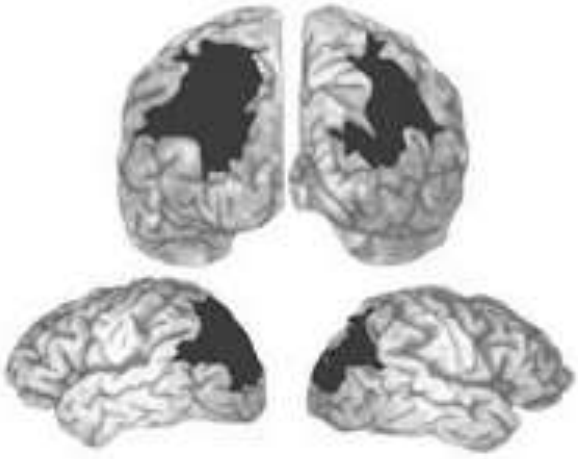


Figura 2. Áreas cerebrales implicadas en el síndrome de Baling.

• Apraxias del habla y el lenguaje

Existen dos formas de apraxia que alteran la producción del lenguaje, una frontal cinética (usualmente referida como apraxia del habla) asociada con la afasia de Broca; y otra parietal ideomotora (frecuentemente denominada como apraxia verbal) asociada con la afasia de conducción. Luria (1976), por ejemplo, propuso dos tipos de afasias motoras (motora eferente y motora aferente) correspondientes a las dos formas de apraxia: frontal-cinética y parietal-ideomotora. Supuso que el defecto subyacente tanto a la afasia de Broca (afasia motora cinética o eferente) como a la afasia de conducción (afasia motora cinestésica o aferente) era un defecto de tipo apráxico. Quizás lo más apropiado sería denominar a la forma frontal cinética como apraxia del habla, y a la forma parietal ideomotora como apraxia verbal.

» *Apraxia del habla*

La apraxia del habla representa un trastorno causado por una alteración en la planeación o programación de los movimientos secuenciales utilizados en la producción del habla. Se considera -junto con el agramatismo-, como uno de los dos elementos que subyacen a la afasia de Broca. Se observan distorsiones en los fonemas (desviaciones fonéticas), omisiones y substituciones de sonidos. La velocidad de producción está disminuida. El lenguaje se produce con esfuerzo (Rosenbek, 1984). Los errores en la producción son inconsistentes, y el lenguaje automático es superior. Se puede asociar o no con apraxia oral (bucofacial) y/o disartria.

Dronkers (1996) estudió un grupo de pacientes con defectos en la planeación de los movimientos articulatorios del habla (apraxia del habla) y otros pacientes sin tales defectos. En todos los primeros pacientes y en ninguna de los segundos se encontraba una lesión que incluía la ínsula anterior. En consecuencia, se puede considerar a la ínsula anterior como la estructura crítica en la planeación y organización de los movimientos del habla, y su lesión es responsable de la apraxia del habla.

» *Apraxia verbal*

El término "apraxia verbal" ha sido un tanto confuso, ya que se ha empleado en formas diferentes. Buckingham (1991) señala dos formas diferentes de apraxia verbal: pre-rolándica y retro-rolándica. Los errores fonéticos son diferentes en las dos formas. La primera es común denominarla como "apraxia del habla". Algunas observaciones clínicas y experimentales apoyan esta distinción. La apraxia del habla (frontal) representa una apraxia cinética y se asocia con afasia de Broca, en tanto que la forma post-rolándica se asocia con la afasia de conducción. Aún se ha propuesto que la apraxia verbal y la afasia de conducción simplemente representan el mismo trastorno en el lenguaje (i.e., Ardila & Rosselli, 1990; Brown, 1972; Luria, 1966, 1976). La llamada afasia de conducción sería simplemente una apraxia ideomotora segmentaria para los movimientos utilizados en la producción del lenguaje.

Sería posible distinguir algunos grupos adicionales de apraxia ideomotora, dependiendo del movimiento particular que se encuentre alterado. Así por ejemplo, se ha descrito una apraxia para escribir (*apraxia agráfica* o *agrafia apráxica*), y una apraxia para reproducir posiciones especificas con la mano (*apraxia de la posición* o *apraxia de la pose)*. Estas son formas de apraxia segmentaria, que implican la incapacidad para realizar un tipo particular de movimiento.

• **Apraxia ideacional**

El término apraxia ideacional ha sido utilizado en dos formas ligeramente diferentes: (1) como una incapacidad para realizar una serie de actos, un plan ideacional (i.e., preparar café); (2) Como una inhabilidad para entender cómo se utilizan los objetos (conocimiento de la acción de los objetos). En este último sentido, la apraxia ideacional puede interpretarse como una *agnosia para el uso de los objetos*, o simplemente una "*apraxia conceptual*" (Heilman & Gonzalez-Rothi, 1993; Ochipa, Rothi & Heilman, 1992). En 1905 Pick describió el primer caso de un paciente con apraxia ideacional quien intentaba peinarse utilizando la navaja de afeitar, y escribir utilizando unas tijeras. Ochipa et al, informaron de un paciente que utilizaba la crema dental como cepillo de dientes y el cepillo de dientes como crema dental. Este tipo de observación no es inusual en la apraxia ideacional.

Si se considera la apraxia ideacional como la incapacidad para llevar a cabo una serie de actos, un plan ideacional; se encuentra entonces alterada la sucesión lógica de los movimientos, a pesar de que el paciente puede ser capaz de ejecutar adecuadamente cada uno de los elementos de la secuencia. Así por ejemplo, si el paciente va a encender un cigarrillo, en lugar de sacar el cigarrillo de la cajetilla, colocárselo en la boca, encender el fósforo, y apagar el fósforo, el paciente podría encender el fósforo y apagarlo antes de sacar el cigarrillo de la cajetilla. Los actos motores complejos o secuencias motoras complejas son precisamente los que se

encuentran alterados. La desorganización de la secuencia motora se puede observar de varias maneras, bien sea porque el acto motora queda incompleto y el paciente detiene el movimiento antes de completarlo, o reemplaza el movimiento por otro similar (parapraxia) o invierte el orden de la secuencia. El movimiento es ejecutado correctamente en los casos en los cuales la elaboración del movimiento no exige un plan determinado de sucesión de actos simples. Estos pacientes pueden imitar movimientos sencillos pero no secuencias elaboradas. No es usual (aunque si posible) encontrar apraxia ideacional independiente de la apraxia ideomotora.

La apraxia ideacional se ha descrito frecuentemente en casos de demencia de tipo Alzheimer (Cummings & Benson, 1992; Lucchelli & De Renzi, 1993), y se asocia con lesiones extensas del hemisferio izquierdo y con lesiones del cuerpo calloso (Watson & Heilman, 1983). También se puede encontrar en la enfermedad de Parkinson (Qureshi, Williamson, & Heilman, 2011). Ochipa y colaboradores (1989) describieron un caso de apraxia ideacional como consecuencia de una lesión del hemisferio derecho en un paciente zurdo.

- **Apraxia conceptual**

Ochipa y colaboradores (1989) reportaron los efectos dramáticos de la apraxia conceptual sobre la habilidad de un paciente para manipular objetos reales en actividades de la vida diaria, tales como cepillarse los dientes y tomar una comida.

Foundas et al. (1995) reportan algunos errores especiales en un paciente con una apraxia conceptual debida a un accidente cerebrovascular:

- Seleccionar el instrumento inadecuado para la tarea (peinarse con el cepillo de dientes, tomarse la sopa con un tenedor).
- Sostener o utilizar el instrumento incorrectamente
- Ejecutar secuencia de actos motores incorrectamente (lavarse los dientes antes de colocar la crema dental en el cepillo)
- Desconocimiento de la necesidad de un instrumento para realizar una acción (tratar de martillar un clavo con la mano)

La apraxia conceptual frecuentemente se encuentra en las demencias de tipo Alzheimer (Falchook, Mosquera, Finney, Williamson, & Heilman, 2012) aunque también puede hallarse en otros tipos de demencia.

- **Otras formas de apraxia**

» *Apraxia Simpática*

Con este nombre se refirió Liepmann (1900/1977) a la apraxia observada frecuentemente en pacientes con afasia de Broca (o afasia globales) y con hemiparesia derecha. Las dificultades gestuales de los miembros izquierdos son evidentes tanto a la orden verbal como por imitación. El paciente presenta entonces una hemiparesia en la mano derecha, y una apraxia ideomotora únicamente evaluable en la mano izquierda.

» *Apraxia Callosa*

Este tipo de apraxia observada en pacientes con lesiones del cuerpo calloso, se caracteriza porque la mano izquierda es incapaz de realizar movimientos guiados verbalmente, a pesar de manipular correctamente los objetos e imitar adecuadamente los movimientos realizados por el examinador. Sin embargo, el paciente no puede describir el uso de un objeto a través de un movimiento. Estos pacientes son incapaces de escribir con la mano izquierda (hemi-agrafia izquierda) en tanto

que con la mano derecha escriben sin ninguna dificultad.

La apraxia callosa representa uno de los signos del llamado síndrome de Sperry o síndrome del cerebro dividido. En estos pacientes existe una desconexión entre las áreas del lenguaje y el área motora del hemisferio derecho que controla los movimientos de la mano izquierda. Gazzaniga, Bogen, y Sperry (1962) señalan aún la posibilidad de movimientos antagónicos entre las dos manos (*dispraxia diagnóstica*); así por ejemplo reportan el caso de un paciente quien intentaba colocarse los pantalones; sin embargo, la mano derecha actuaba acorde con la intención del paciente, en tanto que la mano izquierda realizaba una acción completamente opuesta, intentando bajarlos.

Geschwind y Kaplan (1962) describen un paciente con un glioblastoma en el hemisferio izquierdo y un infarto de la arteria cerebral anterior izquierda, responsable de una lesión a nivel de la rodilla del cuerpo calloso. Este paciente presentaba apraxia con la mano izquierda únicamente ante las órdenes verbales, pero manipulaba apropiadamente los objetos e imitaba correctamente los movimientos con esa mano. No todos los casos descritos en la literatura con desconexión interhemisférica presentan las mismas características en su apraxia. Los casos descritos por Watson y Heilman (1985) y Liepmann y Maas (1907) presentaban una apraxia con la mano izquierda para todo tipo de movimiento: a la orden verbal, por imitación y para la manipulación de los objetos. Estas diferencias en la caracterización de la apraxia han llevado a Heilman y Rothi (1985) a proponer que en algunos casos el lenguaje y los engramas visocinéticos están restringidos al hemisferio izquierdo, como en el paciente de Watson y Heilman, mientras que en otros casos el lenguaje estaría representado en el hemisferio izquierdo pero existiría una representación bilateral de los engramas visocinéticos. En otras palabras, el déficit apráxico que se observa en caso de lesiones del cuerpo calloso dependería del tipo de dominancia motora y lingüística que presenta el paciente.

- **Evaluación de las apraxias**

El método de evaluación más frecuente para examinar la apraxia ideacional consiste en la realización de movimientos complejos que impliquen la utilización de objetos (véase Tabla 1). Algunos autores sugieren que la evaluación de la apraxia ideacional debe realizarse siempre con el objeto real (Poeck, 1986), y aún se ha señalado que la inhabilidad en el uso actual de los objetos representa el signo clave de la apraxia ideacional (De Renzi & Lucchelli, 1988).

Tabla 1.
Tareas típicas utilizadas en la evaluación de las apraxias (según Ardila & Rosselli, 2007).

APRAXIAS DE LAS EXTREMIDADES

- **Movimientos con significado**
  - Orden verbal e Imitación (MI y MD)
    - adiós
    - acercarse
    - negación
    - peinarse
    - cepillarse los dientes

- serruchar
- cortar con unas tijeras
- martillar un clavo

» **Movimientos sin significado**

- Orden verbal e Imitación (MI y MD)

1. colocar la mano en el hombro opuesto
2. colocar el dorso de la mano sobre la frente
3. colocar la mano sobre el pecho
4. dibujar un ocho en el aire
5. hacer un círculo en el aire
6. colocar la palma de la mano sobre su cabeza
7. colocar la palma de la mano en la nuca
8. tocarse la barbilla con la yema de los dedos

APRAXIAS IDEACIONAL

- Uso de Objetos

1. preparar el envío de una carta
2. seguir la secuencia necesaria para encender un cigarrillo
3. preparar café

APRAXIA BUCOFACIAL

- Orden verbal e Imitación

1. hacer cara de mal olor
2. mostrar los dientes
3. sacar la lengua
4. colocar la lengua a la derecha
5. colocar la lengua a la izquierda
6. con la lengua limpiarse la parte superior de los labios
7. inflar las mejillas
8. silbar
9. mostrar cómo da un beso
10. con la lengua hacer un sonido de un caballo trotando
11. soplar
12. tomar un líquido con un pitillo (sorbete, popote, pajita)

APRAXIA OCULOMOTORA

1. búsqueda visual
2. seguimiento de objetos
3. movimientos de los ojos bajo orden verbal

APRAXIA TRONCOPEDAL

1. hacer una venia
2. arrodillarse
3. caminar hacia atrás
4. pararse como un boxeador
5. bailar
6. sentarse

En la evaluación completa de las apraxias se deben examinar movimientos con las extremidades, la cara y el tronco; y se debe establecer la presencia de asimetrías entre los dos hemicuerpos. La complejidad de los movimientos solicitados representa otra

variable importante. Usualmente en la evaluación de la apraxia ideomotora se solicita la realización de movimientos simples, mientras que en la apraxia ideacional se investiga la posible presencia de un defecto en la secuencia o sintaxis del movimiento, La Tabla 2 resumen las principales variables a tener en cuenta en la evaluación de pacientes apráxicos.

Tabla 2.
Factores en la evaluación clínica de las apraxias (según Ardila & Rosselli, 2007).

1. MÉTODO
› Verbal: Gesto, Objeto
› Imitación: Gesto, Objeto
2. PARTE DEL CUERTO
› Extremidad
› Cara
› Tronco
3. TIPO DEL MOVIMIENTO
› Transitivo-Intransitivo
› Reflexivos-No reflexivos
› Simbólicos-Arbitrarios
› Unilaterales-Bilaterales
4. COMPLEJIDAD DEL ACTO MOTOR
5. PERFECCIÓN *VS.* RAPIDEZ
6. COMPRENSIÓN DEL MOVIMIENTO

Existen algunas pruebas neuropsicológicas relativamente estandarizadas para evaluar las apraxias (Almeida, Black, & Roy, 2002; Bickerton et al., 2012; May-Benson & Cermak, 2007; Power, Code, Croot, Sheard, & Gonzalez Rothi, 2010; Smits et al., 2014; Vanbellingen et al., 2010; 2011; Zwinkels, Geusgens, van de Sande, & Van Heugten, 2004) aunque usualmente se considera que el examen de las apraxias deben incluir ciertas tareas básicas, similares a las que se presentan en la Tabla 1, considerando además algunas variables que pueden afectar la ejecución del paciente como se muestra en la Tabla 2.

- **Patología cerebral en las apraxias**

La apraxia cinética (que es una apraxia unilateral) se asocia con lesiones frontales en áreas premotoras contralaterales. La apraxia ideomotora e ideacional (apraxias bilaterales) se asocian con lesiones parietales del hemisferio izquierdo (Heilman & Gonzalez Rothi, 1993). La apraxia cruzada (apraxia ideomotora en un sujeto diestro como consecuencia de una lesión hemisférica derecha) solo se ha reportado en contadas ocasiones (Marchetti & Della Sala, 1997; Raymer et al., 1999). Geschwind (1965) propuso que en el hemisferio izquierdo las vías que corren bajo la circunvolución supramarginal conectando las áreas de asociación visual y las áreas del lenguaje con el lóbulo frontal representan la vía por la cual se llevan a cabo las respuestas motoras ante los estímulos verbales y visuales. Estas vías

terminan en las áreas de asociación motora (área 6 de Brodmann).

Se han propuesto dos sistemas cerebrales diferentes que participan en las praxis asociados con dos variantes de apraxia: lesiones en el sistema dorso-dorsal (que participa en los movimientos basados en las propiedades físicas de los objetos), y que incluye la cisura intraparietal y el lóbulo parietal superior, se relacionan con defectos en la imitación; en tanto que lesiones en el sistema ventral (relacionado con la representación de las acciones), incluye la circunvolución supramarginal y la capsula extrema, y se asocia con defectos en la pantomima (Hoeren et al., 2014)

Estudios recientes han mostrado que la apraxia ideomotora usualmente se asocia con lesiones en la región inferior del lóbulo parietal (Figura 3), el área motora suplementaria, el cuerpo calloso, y algunas estructuras subcorticales. Se ha propuesto que básicamente la corteza parietal izquierda participa en la planeación y ejecución de los movimientos práxicos (Wheaton, Fridman, Bohlhalter, Vorbach, & Hallett, 2009). Pacientes con trastornos en el uso de instrumentos presentan lesiones que incluyen principalmente la circunvolución supramarginal, en tanto que pacientes con errores en los movimientos requeridos para agarrar los instrumentos usualmente presenta lesiones que incluyen las cortezas parietal y frontal izquierda, especialmente la circunvolución frontal inferior y la circunvolución angular (Randerath, Goldenberg, Spijkers, Li, & Hermsdörfer, 2010). La apraxia disociada se correlaciona con patologías en cuerpo calloso que resultan en una desconexión entre los planes de los movimientos relacionados con el hemisferio izquierdo y la producción motora controlada por el hemisferio derecho. La apraxia ideacional se asocia con lesiones en la región caudal del lóbulo parietal, la unión temporoparietal, y frecuentemente se observa en la demencia degenerativa de tipo Alzheimer (Ochipa et al., 1989).

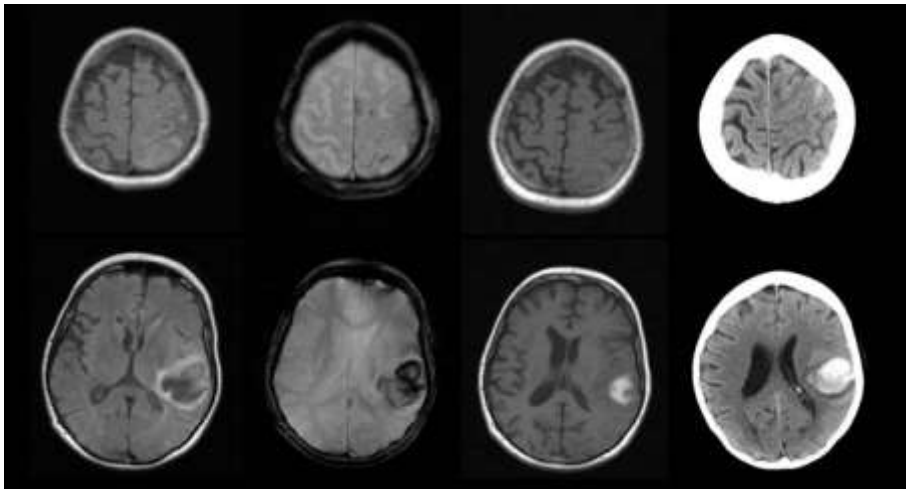


Figura 3. Paciente con afasia y apraxia grave.

La apraxia callosa es debida a lesiones en el cuerpo calloso, que desconectan el hemisferio dominante para el lenguaje (izquierdo) del hemisferio que controla la

mano izquierda (derecho) (Petreska, Billard, Hermsdörfer, & Goldenberg, 2010). Por lo tanto, la pantomima ante la orden verbal, imitación y uso de objetos reales se realizan correctamente con la mano derecha e incorrectamente con la mano izquierda.

La apraxia de la marcha es causada por patología en la región dorsomedial de los lóbulos frontales que incluyan el área motora suplementaria, la convexidad parasagital, y la materia blanca subyacente en forma bilateral (Nadeau, 2007), en tanto que la apraxia del habla se correlaciona con lesiones frontales inferiores posteriores e insulares (Kang, Yun, & Seong, 2011), y la apraxia oral se asocia con daño en la región frontal media izquierda, premotora, y del área motora suplementaria (Rohrer, Rossor, & Warren, 2010).

La apraxia conceptual es causada por daño en el sistema semántico de las acciones (Ebisch et al., 2007; Ochipa, Gonzalez Rothi, & Heilman, 1992; Raymer & Ochipa, 1997; Silveri & Ciccarelli, 2009). Se encuentra en pacientes con lesiones en las áreas posteriores del lenguaje y pacientes con demencia, específicamente, demencia de tipo Alzheimer. Los pacientes con apraxia conceptual tienen dificultades para asociar las acciones con los objetos. También tienen trastornos en el conocimiento mecánico requerido para asociar los instrumentos con los objetos que reciben la acción (por ejemplo, el martillo con el clavo), reconocer las ventajas del uso de instrumentos en una situación dada, y seleccionar los instrumentos para una tarea específica. Cuando se les pide por orden verbal la pantomima, el paciente con apraxia conceptual presenta errores semánticamente relacionados y errores de contenido no relacionados. Por ejemplo, cuando se les pide “muéstreme cómo se usa un martillo”, el paciente puede hacer los movimientos de un destornillador (relacionado) o un lápiz (no relacionado). Ebisch et al (2007) utilizaron la resonancia magnética funcional (fMRI) para investigar los sistemas neurales que soportan el conocimiento conceptual para el uso correcto de los objetos en una muestra de sujetos normales. Las áreas activadas incluyeron la unión parieto-temporo-occipital izquierda e inferior frontal, la región premotora dorsal anterior y las áreas motoras suplementarias; estas áreas aparentemente representan el sistema neural humano en que se basa el conocimiento conceptual para el uso correcto de los objetos. Ramayya, Glasser, & Rilling (2010) observaron que existe un circuito cerebral en el hemisferio izquierdo relacionado con el uso de instrumentos, que incluye la región media del lóbulo temporal (conocimiento conceptual de los instrumentos), la corteza parietal posterior inferior (representaciones de los gestos aprendidos que se requieren para el uso de instrumentos) y la corteza parietal anterior inferior junto con la corteza frontal inferior posterior y la corteza ventral premotora (agarre y manipulación de los objetos).

Una apraxia progresiva se puede encontrar en pacientes con enfermedades degenerativas, tales como la enfermedad de Alzheimer (Foundas et al., 1999), la enfermedad de Pick, la parálisis supranuclear progresiva (Soliveri et al., 2005), y la afasia progresiva (Joshi, Roy, Black, & Barbour, 2003). En la degeneración corticobasal se pueden encontrar diferentes tipo de apraxia, incluyendo la apraxia ideomotora (Zadikoff & Lang, 2005). Es interesante anotar que en la variante agramática de la afasia

progresiva primaria se encuentran más defectos práxicos pero menos trastornos cognitivos que en la variante logopénica (Adeli, Whitwell, Duffy, Strand, & Josephs, 2013).

Existen diversos estudios de imágenes cerebrales que analizan las estructuras cerebrales que fundamentan el conocimiento de las acciones. Estos estudios han corroborado el papel central del lóbulo parietal izquierdo en la producción de movimientos con propósito previamente aprendidos. Makuuchi, Kaminaga, y Sugishita (2005) seleccionaron 22 sujetos diestros y obtuvieron información funcional en tres condiciones motoras (imitación, movimientos ejecutados ante la orden verbal y movimiento de un dedo); se utilizó la mano izquierda. Se encontró que la región posterior de surco intraparietal izquierdo y el precuneos en forma bilateral, se activaron tanto durante los movimientos de imitación como por orden verbal. Los autores concluyeron que el área posterior del surco intraparietal izquierdo y el precuneos bilateralmente, representan el sustrato neurológico de la praxis ideomotora. Ohgami, Matsuo, Uchida, y Nakai (2004) compararon la activación cerebral utilizando fMRI durante la realización de movimientos de pantomima; se encontró una activación en las áreas 7 y 40 de Brodmann, sin importar cuál de las dos manos se utilizaba. Mühlau et al (2005) observaron que la imitación de gestos se asocia con una activación bilateral de la corteza parietal inferior, la corteza parietal superior, la corteza frontal inferior (región opercular), la corteza frontal premotora, la unión occipito-temporal lateral, y el cerebelo. La comparación de la activación entre ambos hemisferios mostró una lateralización hacia la izquierda solamente en la corteza parietal inferior. Hermsdorfer, Terlinden, Muhlau, Goldenberg, y Wohlschlager (2007) compararon el patrón de activación cerebral durante el uso de diversos instrumentos, bien sea por pantomima o con el instrumento en la mano. En ambas condiciones se encontró una activación extensa que incluía áreas parietales, temporal posterior, frontal y subcortical. Durante el uso real de instrumentos se encontró una activación adicional en las áreas sensorial y motora. Los autores concluyeron que la planeación y preparación bien sea para la pantomima como para el uso real de instrumentos comparten los mismos circuitos cerebrales.

Referencias

Adeli, A., Whitwell, J. L., Duffy, J. R., Strand, E. A., & Josephs, K. A. (2013). Ideomotor apraxia in agrammatic and logopenic variants of primary progressive aphasia. *Journal of Neurology*, *260*(6), 1594-1600. doi: 10.1007/s00415-013-6839-9

Alexander, M. P., Benson, D. F., & Stuss, D. T. (1989). Frontal lobes and language. *Brain and Language, 37*(4), 656-693. doi:10.1016/0093-934X(89)90118-1

Almeida, Q. J., Black, S. E., & Roy, E. A. (2002). Screening for apraxia: a short assessment for stroke patients. *Brain and Cognition, 48*(2-3), 253-267. doi:10.1006/brcg.2001.1356

Ambrosoni, E., Sala, S. D., Motto, C., Oddo, S., & Spinnler, H. (2006). Gesture imitation with lower limbs following left hemisphere stroke. *Archives of Clinical Neuropsychology, 21*(4), 349-358. doi:10.1016/j.acn.2006.05.001

Ardila, A., & Rosselli, M. (1990). Conduction aphasia and verbal apraxia. *Journal of Neurolinguistics, 5*, 1-14. doi:10.1016/0911-6044(90)90028-W

Ardila, A., & Rosselli, M. (2007). *Neuropsicología Clínica*. México: El Manual Moderno.

Balint, R. (1909). Seelenlahmung des "Schauens", optische Ataxie, raumliche Storung der Aufmerksamkeit. *Monatsschrift fur Psychiatrie und Neurologie, 25*, 51-81.

Bickerton, W. L., Riddoch, M. J., Samson, D., Balani, A. B., Mistry, B., & Humphreys, G.W. (2012). Systematic assessment of apraxia and functional predictions from the Birmingham Cognitive Screen. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 83*(5), 513-521. doi: 10.1136/jnnp-2011-300968

Brown, J.W. (1972). *Aphasia, Agnosia and Apraxia*. Springfield: Thomas.

Buckingham, H. W. (1991). Explanation of the concept of apraxia of speech. En: M. T. Sarno (Ed.), *Acquired aphasia* (2a. ed., pp. 271-312). New York: Academic Press.

Chipman, K., & Hampson, E. (2006). A female advantage in the serial production of non-representational learned gestures. *Neuropsychologia, 44*(12), 2315-29. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2006.05.002

Cummings, J. L., & Benson, D.F. (1992) *Dementia: A Clinical Approach* (2a. ed.). London: Butterworths.

De Renzi, E. (1985). Methods of limb apraxia examination and their bearing on the interpretation of the disorder. En: E. A. Roy (Ed.), *Neuropsychological Studies of Apraxia and Related Disorders* (pp. 45-64). Amsterdam: Elsevier Science Publishers.

De Renzi, E., & Faglioni, P. (1989). Apraxia. *Handbook of Neuropsychology*, *2*, 245-263.

De Renzi, E., & Lucchelli, F. (1988). *Ideational apraxia. Brain, 113*, 1173-1188. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/111.5.1173

Dronkers, N. F. (1996). A new brain region for coordinating speech articulation. *Nature*, *384*(6605), 159-161. doi: 10.1038/384159a0

Ebisch, S.J., Babiloni, C. & Del Gratta, C., Ferretti, A., Perrucci, M. G., Caulo, M., Sitskoorn, M. M., & Romani, G. L. (2007). Human neural systems for conceptual knowledge of proper object use: A functional magnetic resonance imaging study. *Cerebral Cortex, 17*(11), 2744-2751. doi: 10.1093/cercor/bhm001

Falchook, A. D., Mosquera, D. M., Finney, G. R., Williamson, J. B., & Heilman, K. M. (2012). The relationship between semantic knowledge and conceptual apraxia in Alzheimer disease. *Cognitive and Behavioral Neurology, 25*(4), 167-174. doi: 10.1097/WNN.0b013e318274ff6a.

Foundas, A. L., Macauley, B. L., Raymer, A. M., Maher, L. M., Heilman, K. M., & Gonzalez Rothi, L.J. (1995). Ecological implication of limb apraxia: Evidence from mealtime behavior. *Journal of the International Neuropsychological Society*, *1*, 62-67. doi: 10.1017/S1355617700000114

Foundas, A. L., Macauley, B. L., Raymer, A., Maher, L., Rothi, L. J., & Heilman, K. M. (1999). Ideomotor apraxia in Alzheimer's

disease and left hemisphere stroke: limb transitive and intransitive movements. *Neuropsychiatry, Neuropsychology and Behavioral Neurology, 12*, 161-166.

Gazzaniga, M., Bogen, J., & Sperry, R. (1962). Some functional effects of severing the cerebral commisures in man. *Proceedings of the National Academy of Science, 48*(10), 1765-1769. doi:10.1073/pnas.48.10.1765

Geschwind, N. (1965). Disconnexion syndromes in animals and man. Part II. *Brain*, *88*, 585-644. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/88.3.585

Geschwind N., & Damasio A. (1985) Apraxias. En: J. A. M. Frederiks (Ed.), *Handbook of Clinical Neurology* (vol. 45, pp. 423-432). New York: Elsevier.

Geschwind, N., & Kaplan, E. (1962). A human cerebral disconnection syndrome: A preliminary report. *Neurology, 12*(10), 675-685. doi: 10.1212/01.wnl.0000397064. 67186.38

Hécaen, H., & Albert, M. L. (1978). *Human neuropsychology*. New York: Wiley.

Heilman, K.M., & Rothi, L.J. (1985). Apraxia. En: K.M. Heilman, E. Valenstein (eds), *Clinical Neuropsychology* (pp. 131-150). New York: Oxford.

Heilman, K. M., & Gonzalez Rothi, L., J. (1993). Apraxia. En: K.M Heilman, & E. Valenstein (Eds.), *Clinical Neuropsychology* (3a. ed., pp. 141-164). New York: Oxford University Press.

Hermsdorfer, J., Terlinden, G., Muhlau, M., Goldenberg, G., & Wohlschlager, A. M. (2007). Neural representations of pantomimed and actual tool use: evidence from an event-related fMRI study. *Neuroimage, 36*(Suppl 2), T109-118. doi:10.1016/j.neuroimage.2007.03.037

Hoeren, M., Kümmerer, D., Bormann, T.,Beume, L., Ludwig, V. M., Vry, M-S., et al. (2014). Neural bases of imitation and pantomime in acute stroke patients: distinct streams for praxis. *Brain*, *137*(10), 2796-2810. doi: 10.1093/brain/awu203

Holl, A. K., Ille, R., Wilkinson, L., Otti, D. V., Hödl, E., Herranhof, B., et al. (2011). Impaired ideomotor limb apraxia in cortical and subcortical dementia: A comparison of Alzheimer's and Huntington's disease. *Neurodegenerative Diseases, 8*, 208-215. doi: 10.1159/000322230

Holmes, G. (1918). Disturbances of visual orientation. *British Journal of Ophthalmology, 2*, 449-486. doi: 10.1136/bjo.2.9.449

Jackson, J.H. (1874/1932). Remarks on non-protusion of the tongue in some cases of aphasia. En: J. Taylor (Ed.), *Selected writings*. London: Hodder and Stoughton.

Joshi, A., Roy, E. A., Black, S. E., & Barbour, K. (2003). Patterns of limb apraxia in primary progressive aphasia. *Brain and Cognition, 53*(2), 403-407. doi: 10.1016/S0278-2626(03)00116-7

Kamm, C. P., Heldner, M. R., Vanbellingen, T., Mattle, H. P., Müri, R., & Bohlhalter, S. (2012). Limb apraxia in multiple sclerosis: Prevalence and impact on manual dexterity and activities of daily living. *Archives of Physical Medicine Rehabilitation, 93*(6), 1081-1085. doi: 10.1016/j.apmr.2012.01.008

Kang, Y. A., Yun, S. J., & Seong, C. J. (2011). Pure apraxia of speech - a case report -. *Annals of Rehabilitation Medicine, 35*(5), 725-728. doi: 10.5535/arm. 2011.35.5.725

Kimura, D. (1983). Sex differences in cerebral organization for speech and praxic functions. *Canadian Journal of Psychology, 37*, 19-35. doi: http://dx.doi.org/ 10.1037/h0080696

Kleist, K. (1907). Korticale (innervatorische) apraxie. *Jahrbuch fur Psychiatrie und Neurologie, 28*, 46-112.

Leiguarda, R. C., Merello, M., Nouzeilles, M. I., Balej, J., Rivero, A., & Nogues, M. (2003). Limb-kinetic apraxia in corticobasal degeneration: Clinical and kinematic features. *Movement Disorders, 18*(1), 49-59. doi: 10.1002/mds.10303

Liepmann, H. (1900/1977). The syndrome of apraxia (motor asymboly) based on a case of unilateral apraxia. (Traducido por W. H. O. Bohne, K. Liepmann, & D. A. Rottenberg de *Monatschrift fur Psychiatrie und Neurologie,*1900, *8*, 15-44). En: D. A. Rottenberg, & F. H. Hochberg (Ed.), *Neurological Classics in Modern Translation.* New York: Hafner.

Liepmann, H., & Maas, O. (1907). Ein Fall von linseitiger Agraphie und Apraxie bei rechtseitiger Lahmung. *Monatsschrift fur Psychiatrie und Neurologie, 10*, 214-227.

Lucchelli, F., & De Renzi, E. (1993). Primary dyscalculia after frontal lesion of the left hemisphere. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 56*, 304-307. doi: 10.1136/jnnp.56.3.304

Luria, A.R. (1966). *Human Brain and Psychological Processes*. New York: Harper & Row.

Luria, A. R. (1976*). Basic Problems of Neurolinguistics*. The Hague: Mouton.

Makuuchi, M., Kaminaga, T., & Sugishita, M. (2005). Brain activation during ideomotor praxis: Imitation and movements executed by verbal command. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 76*(1), 25-33. doi:10.1136/jnnp.2003.029165

Marchetti, C., & Della Sala, S. (1997). On crossed apraxia. Description of a right-handed apraxic patient with right supplementary motor area damage. *Cortex, 33*(2), 341-354. doi:10.1016/S0010-9452(08)70010-8

May-Benson, T. A., & Cermak, S. A. (2007). Development of an assessment for ideational praxis. *American Journal of Occupational Therapy, 61*(2), 148-153. doi:10.5014/ajot.61.2.148

Meyer, J. S., & Barron, D. W. (1960). Apraxia of gait: A clinico-physiological study*. Brain, 83*, 261-284. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/83.2.261

Mühlau, M., Hermsdörfer, J., & Goldenberg, G., Wohlschläger, A. M., Castrop, F., Stahl, R., et al. (2005). Left inferior parietal dominance in gesture imitation: an fMRI study. *Neuropsychologia, 43*, 1086-1098. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2004.10.004

Mutha, P. K., Sainburg, R. L., & Haaland, K. Y. (2010). Coordination deficits in ideomotor apraxia during visually targeted reaching

reflect impaired visuomotor transformations. *Neuropsychologia*, *48*(13), 3855-3867. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2010.09.018.

Nadeau, S. E. (2007). Gait apraxia: Further clues to localization. *European Neurology, 58*(3), 142-145. doi:10.1159/000104714

Ochipa, C., Rothi, L. J. G, & Heilman, K. M. (1989). Ideational apraxia: a deficit in tool selection and use. *Annals of Neurology*, *25*, 190-193. doi: 10.1002/ana.410250214

Ochipa, C., Gonzalez Rothi, L. J., & Heilman, K. M. (1992). Conceptual apraxia in Alzheimer's disease. *Brain, 115*, 1061-1071. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/115.4.1061

Ohgami, Y., Matsuo, K., Uchida, N. & Nakai, T. (2004). An fMRI study of tool-use gestures: body part as object and pantomime. *Neuroreport,* 15, 1903-1906. doi: 10.1097/00001756-200408260-00014

Petreska, B., Billard, A., Hermsdörfer, J., & Goldenberg, G. (2010). Revisiting a study of callosal apraxia: The right hemisphere can imitate the orientation but not the position of the hand. *Neuropsychologia, 48*, 2509-2516. doi: 10.1016/j.neuropsychologia. 2010.04.025

Pick, A. (1905). *Studien uber motorische Apraxie und ihr nahestehenden Erscheinungen*. Leipzig: Deuticke.

Pineda, D., & Ardila, A. (1992). Lasting mutism associated with buccofacial apraxia. *Aphasiology, 6*, 285-292. doi: 10.1080/02687039208248598

Poeck, K. (1986). The clinical examintion for motor apraxia. *Neuropsychologia*, *24*, 129-134. doi: 10.1016/0028-3932(86)90046-1

Poppelreuter, W. (1917*). Die psychischen Schadigungen durch Kopfschuss im Kriege 1914-1916: Die Storungen der neideren und hoheren Schleitungen durch Verletzungen des Okzipitalhirns.* Leipzig: Voss.

Power, E., Code, C., Croot, K., Sheard, C., & Gonzalez Rothi, L. J. (2010). Florida Apraxia Battery-Extended and revised Sydney (FABERS): Design, description, and a healthy control sample. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology, 32*(1), 1-18. doi: 10.1080/13803390902791646.

Qureshi, M., Williamson, J. B., & Heilman, K. M. (2011). Ideational apraxia in Parkinson disease. *Cognitive and Behavioral Neurology*, *24*(3), 122-127. doi: 10.1097/WNN.0b013e3182343692.

Ramayya, A. G., Glasser, M. F., & Rilling, J. K. (2010). A DTI investigation of neural substrates supporting tool use. *Cerebral Cortex, 20*(3), 507-516. doi: 10.1093/cercor/bhp141

Randerath, J., Goldenberg, G., Spijkers, W., Li, Y., & Hermsdörfer, J. (2010). Different left brain regions are essential for grasping a tool compared with its subsequent use. *Neuroimage, 53*, 171-180. doi: 10.1016/j.neuroimage.2010.06.038.

Raymer, A. M., Merians, A. S., AdairC, J. C., Schwartzd, R. L., Williamsone, D. J. G., Rothif, L. J. G., Poiznerh, H., & Heilmanf, K.

M. (1999). Crossed apraxia: Implications for handedness. *Cortex, 35*, 183-199. doi:10.1016/S0010-9452(08)70793-7

Raymer, A. M., & Ochipa, C. (1997). Conceptual praxis. En: L. J. Gonzalez Rothi, & K. M. Heilman (Eds.), *Apraxia: The Neuropsychology of Action* (pp. 51-60). Hove, East Sussex, UK: Psychological Press.

Reich, S. G., & Grill, S. E. (2009). Corticobasal degeneration. *Current Treatment Options in Neurology, 11*(3), 179-185. doi: 10.1007/s11940-009-0021-9

Rohrer, J. D., Rossor, M. N., & Warren, J. D. (2010). Apraxia in progressive nonfluent aphasia. *Journal of Neurology*, *257*, 569-574. doi: 10.1007/s00415-009-5371-4

Rosenbek, J. C. (1984). Advances in the evaluation and treatment of speech apraxia. *Advances in Neurology, 42*, 327-336.

Rousseaux, M., Renier, J., Anicet, L., Pasquier, F., & Mackowiak-Cordoliani, M. A. (2012). Gesture comprehension, knowledge and production in Alzheimer's disease. *European Journal of Neurology, 19*(7), 1037-1044. doi: 10.1111/j.1468-1331.2012.03674.x.

Schiff, H. B., Alexander, M. P., Naeser, M. A., & Galaburda, A. M. (1983). Aphemia. *Archives of Neurology*, 40, 720-727. doi: http://dx.doi.org/10.1001/archneur.1983.04050110038005

Silveri, M. C., & Ciccarelli, N. (2009). Semantic memory in object use. *Neuropsychologia, 47*(12), 2634-2641. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2009.05.013

Smits, L. L., Flapperm, M., Sistermans, N., Pijnenburg, Y. A., Scheltens, P., van der Flier, W. M. (2014). Apraxia in mild cognitive impairment and Alzheimer's disease: Validity and reliability of the Van Heugten test for apraxia. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders*, *38*(1-2), 55-64. doi: 10.1159/000358168

Snowden, J., Neary, D. & Mann, D. (2007). Frontotemporal lobar degeneration: clinical and pathological relationships. *Acta Neuropathologica, 114*(1), 31-38. doi: 10.1007/S00401-007-0236-3

Soliveri, P., Piacentini, S. & Girotti, F. (2005). Limb apraxia in corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy. *Neurology*, *64*, 448-453. doi: 10.1212/01.WNL.0000150732.92567.BA

Stamenova, V., Roy, E. A. & Black, S. E. (2011). Limb apraxia in corticobasal syndrome. *Cortex, 47*(4), 460-472. doi: 10.1016/j.cortex.2010.04.010

Starkstein, S. E., Berthier, M., & Leiguarda, R. (1988). Bilateral opercular syndrome and crossed aphemia due to a right insular lesion: A clinicopathological study. *Brain and Language, 34*(2), 253-261. doi: 10.1016/0093-934X(88)90137-X

Sunderland, A., & Shinner, C. (2007). Ideomotor apraxia and functional ability. *Cortex,* 43(3), 359-67. doi: 10.1016/S0010-9452(08)70461-1

Sunderland, A., Wilkins, L., & Dineen, R. (2011). Tool use and action planning in apraxia. *Neuropsychologia*, *49*(5), 1275-1286. doi: 10.1016/j.neuropsychologia. 2011.01.020

Sussman, N. M., Gur, R. C., Gur, R. F., & O'Connor, M. J. (1983). Mutism as a consequence of callosotomy. *Journal of Neurosurgery*, *59*, 514-519. doi: 10.3171/jns.1983.59.3.0514

Tognola, G., & Vignolo, L.A. (1980). Brain lesions associated with oral apraxia in stroke patients: A clinico neuroradiological investigation with the CT-scan. *Neuropsychologia, 18*, 257-281. doi: 10.1016/0028-3932(80)90122-0

Vanbellingen, T., Kersten, B., Van de Winckel, A., Bellion, M., Baronti, F., Müri, R., & Bohlhalter, S. (2011). A new bedside test of gestures in stroke: the apraxia screen of TULIA (AST). *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, *82*, 389-392. doi: 10.1136/jnnp.2010.213371.

Vanbellingen, T., Kersten, B., Van Hemelrijk, B., Van de Winckel, A., Bertschi, M., Müri, R., De Weerdt, W., & Bohlhalter, S. (2010). Comprehensive assessment of gesture production: A new test of upper limb apraxia (TULIA). *European Journal of Neurology, 17*(1), 59-66. doi: 10.1111/j.1468-1331.2009.02741.x

Watson, R. T., & Heilman. K. M. (1983). Callosal apraxia. *Brain*, *106*, 391-403. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/106.2.391

Wheaton, L., Fridman, E., Bohlhalter, S., Vorbach, S., & Hallett, M. (2009). Left parietal activation related to planning, executing and suppressing praxis hand movements. *Clinical Neurophysiology, 120*, 980-986. doi: 10.1016/j.clinph.2009.02.161

Zadikoff, C., & Lang, A. E. (2005). Apraxia in movement disorders. *Brain, 128*, 1480-1497. doi:10.1093/brain/awh560

Zwinkels, A., Geusgens, C., van de Sande, P., & Van Heugten, C. (2004). Assessment of apraxia: Inter-rater reliability of a new apraxia test, association between apraxia and other cognitive deficits and prevalence of apraxia in a rehabilitation setting. *Clinical Rehabilitation, 18*, 819-827. doi: 10.1191/0269215504cr816oa

Desarrollo Neuropsicológico de las Habilidades Visoespaciales y Visoconstruccionales

Mónica Rosselli

Departamento de Psicología, Florida Atlantic University. Davie, Florida, EE.UU.

Correspondencia: Mónica Rosselli, Departamento de Psicología, Florida Altantic University, 3200 College Avenue, Davie, Fl 33314. Correo electrónico: mrossell@fau.edu

Agradecimiento: Mis más sinceros agradecimientos a Deven Christopher por la elaboración de todas las figuras de este artículo.

Resumen

El desarrollo infantil visoespacial y visoconstruccional es el resultado de la integración progresiva de habilidades visuales, motoras y espaciales; la unificación en el niño de estas habilidades culmina en la capacidad para crear mapas mentales y en la habilidad visomotora para integrar elementos dentro de un todo organizado. En este artículo se presenta el proceso de desarrollo de estas habilidades describiendo los cambios que se observan desde el nacimiento hasta la edad escolar a nivel visual, motor y espacial. Se enfatiza la importancia de las vías visuales dorsales (occipito-parietales) y ventrales (occipito-temporales) en este proceso de desarrollo. Además se relaciona la intervención del lóbulo frontal (control ejecutivo) y de las estructuras mediales del lóbulo temporal (memoria) en el proceso de adquisición de la cognición espacial. Finalmente se hace alusión a las alteraciones de las habilidades espaciales más comunes en la edad infantil.

Palabras clave: Cognición espacial infantil; orientación espacial infantil; trastorno de desorientación topográfica; desarrollo vía visual dorsal; desarrollo viso espacial; desarrollo viso construccional; vulnerabilidad de la vía visual dorsal.

Neuropsychological Development of Visuospatial and Visuoconstructive Abilities

Summary

The development of visuospatial and visuoconstructive abilities is the result of the integration of visual, motor and spatial skills; the unification of these skills ends up in the ability to create mental maps and in the visuo motor capacity to integrate elements within a whole. This article presents the

ISSN: 0124-1265

developmental process of acquisition of these abilities describing the visual, motor and spatial changes observed in the child from birth to the school years. The importance of the visual dorsal (occipito parietal) and visual ventral streams (occipito temporal) is emphasized. Also, the intervention of the frontal lobe (executive control) and the medial temporal lobe (memory) in the spatial cognition acquisition process is highlighted. Finally, the article alludes to the most common spatial disorders in childhood.

Keywords: Children spatial cognition; children spatial orientation; developmental topographic disorientation; visual dorsal stream development; visospatial development; viso constructional development; visual dorsal stream vulnerability.

Introducción

Para comprender el desarrollo de las habilidades visuoespaciales y visoconstruccionales es necesario comenzar por recordar que el sistema visual tiene dos grandes subsistemas corticales; uno que se encarga de identificar lo que vemos, denominado el sistema del “qué” y otro encargado de ubicar espacialmente lo visto denominado el sistema del “dónde”. A pesar de que ambos sistemas se originan en el lóbulo occipital, tienen una terminación diferente en la corteza cerebral. Las vías del primer sistema, el que identifica lo que vemos, se dirigen del lóbulo occipital al lóbulo temporal formando el sistema visual ventral mientras que las vías del segundo sistema que nos proporciona información espacial relacionada con la localización de lo que vemos se dirigen del lóbulo occipital al lóbulo parietal formando la vía visual dorsal (Goodale & Milner, 1992; Ungerleider & Mishkin, 1982). La Figura 1 representa estos dos sistemas corticales visuales.

Evidencia proveniente de la neuropsicología, la electrofisiología y la neuroimagen apoya la independencia funcional de estos dos sub-sistemas visuales. El sistema ventral proporciona información detallada de las características de los objetos tales como su tamaño y forma; es decir, utiliza para reconocer el objeto un sistema de métrica comparativa de un objeto con otro. El sistema dorsal, por otro lado, trasforma la información visual en coordenadas para lograr conductas motoras coordinadas con la ubicación de los objetos. Este sería un sistema visual sensible a la percepción del movimiento de los objetos, y que a su vez tendría cierto control sobre los actos que un individuo realiza cuando sus movimientos involucran objetos también móviles. En otras palabras, el sistema dorsal sería un puente entre la percepción del movimiento y el sistema de acción del individuo que está percibiendo ese movimiento.

El análisis de las alteraciones visuales que sufren loa pacientes con lesiones cerebrales proporciona apoyo a este modelo del sistema visual; es así como lesiones occipito-parietales producen trastornos espaciales tales como simultagnosia, ataxia óptica, apraxia visual, negligencia espacial unilateral y akinetopsia. Mientras que lesiones occipito- temporales ocasionan alteraciones en el reconocimiento de objetos y rostros generando agnosias visuales para objetos y prosopagnosia respectivamente (para una revisión más detallada de este tema, ver los capítulos sobre *Agnosias Visuales* y *Prosopagnosia* en este volumen).

A pesar de la disociación funcional que se

ha encontrado entre los dos sistemas visuales dorsal y ventral, recientemente se ha sugerido que estos en verdad no se pueden separar tan tajantemente; por el contrario, trabajarían conjuntamente en el proceso perceptual apoyándose mutuamente (McIntosh & Schenk, 2009). Se ha propuesto además que los dos sistemas visuales podrían estar influidos por otros sistemas cerebrales tales como los sistemas del control atencional y el control ejecutivo. Es así como la vía visual dorsal tendría una función semiautónoma que operaria bajo el control de las funciones ejecutivas las cuales recibirían a su vez información del procesamiento visual ventral.



Figura 1. El sistema visual ventral occipito-temporal nos informa lo *"QUÉ" vemos* y el sistema dorsal occipito-parietal nos indica en *"DÓNDE" está* lo que vemos.

Adicionalmente, se ha propuesto que desde el punto de vista anatómico la corteza visual incluye la corteza primaria (también conocida como corteza estriada o V1), que corresponde al área de Brodmann (AB) 17, y la corteza alrededor del área primaria llamada corteza visual extra estriada; esta última incluye las llamadas áreas V2, V3, V4, V5 y V6 (localizadas en las AB18 y AB19). La corteza visual V4 seria funcional dentro del sistema de la vía visual ventral mientras que las áreas V5 y V6 participarían en el sistema de la vía visual dorsal. Las áreas V1, V2 y V3 seria parte de las dos vías visuales (Figura 2). En otra palabras se propone que de la corteza V1 partirían las dos vías (dorsal y ventral) ambas dirigidas hacia V2 y V3 pero a partir de esta ultima los axones correspondientes a la vía dorsal harían sinapsis con neuronas que se encuentran en las áreas V5 y V6 para terminar en el lóbulo parietal; la otra vía, la ventral continua hacia V4 para terminar en el lóbulo temporal. Es importante anotar que la diferenciación de la corteza visual de asociación V2, V3, V4, V5 y V6 es

originalmente dado en el cerebro de monos y ha sido difícil buscar su equivalencia en humanos. En el diagrama de la Figura 2 se muestra la ubicación de estas áreas visuales contrastándola con la nomenclatura de las áreas de Brodmann (AB). Aunque solamente se muestran en el hemisferio izquierdo, se ha supuesto que tienen la misma ubicación en el hemisferio derecho.

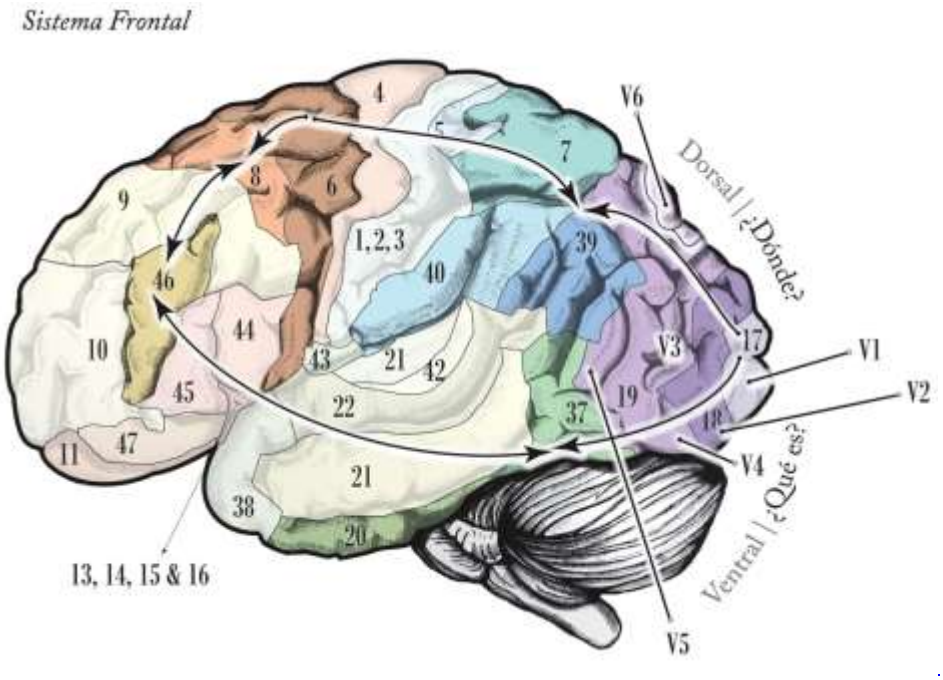


Figura 2. Los dos sistemas visuales VENTRAL Y DORSAL se encuentran bajo el control ejecutivo de los lóbulos frontales. El área visual V1 correspondería a la corteza estriada (AB 17) y las áreas visuales V2, V3, V4, V5 y V6 corresponderían a la corteza visual de asociación en donde V4 pertenece al sistema visual ventral y V5 y V6 al sistema visual dorsal. V2 y V3 participaría en los dos sistemas.

El desarrollo de las habilidades perceptuales visoespaciales y visomotoras en el niño que se describe a continuación apoya la interacción de estos dos sistemas visuales durante el periodo de adquisición de las habilidades viso-espaciales y recalca la importancia que ejerce el lóbulo frontal en su desarrollo.

- **Desarrollo visuoespacial/visomotor**

La navegación espacial en el ambiente que nos rodea es una función básica de la especie humana. Numerosos estudios han demostrado que esta habilidad está presente en el niño a una edad temprana (Learmonth, Newcombe, & Huttenlocher, 2001; Wang & Spelke, 2002), y gradualmente se va complejizando (Acredolo, 1977; Overman, Pate, Moore, & Peuster, 1996) hasta la adultez.

La habilidad para navegar en un espacio tiene sus bases en la interacción entre el sistema visual y el sistema motor. El niño al relacionarse con el ambiente durante su primer año de vida percibe un objeto en el espacio visual que le permite la opción de actuar sobre él bien sea siguiéndolo con la

mirada, alcanzándolo y/o agarrándolo con la mano, desarrollando así la percepción de espacio visual. El niño comienza a entender que los objetos se perciben a diferentes distancias con relación a él mismo (espacio egocéntrico) o con relación a otros objetos (espacio alocéntrico). Esta respuesta del sistema motor a un reconocimiento visual un tanto refleja al comienzo (i.e., todos los objetos generan la misma respuesta motora) se vuelve intencional (solo trata de agarrar los objeto pequeños) logrando el niño una mejor atención visual (selección de información visual específica con inhibición de la inespecífica) y cada vez más selectiva.

Uno de los primeros comportamientos en el niño que denotan el control visual para la acción es el intento del niño por alcanzar un objeto; esto sucede en los primeros meses de vida y requiere, en primer lugar, de la identificación de un objeto entre muchos (sugiriendo actividad de la vía visual ventral) seguido de una acción de búsqueda visual, y finalizado por el alcance manual del objeto y su subsecuente agarre. El sistema de acción viso-motriz se inicia entonces con el control de los movimientos oculares: primero, el control sacádico de seguimiento y búsqueda de los estímulos que se mueven en el espacio alrededor del niño. Posteriormente, el alcance del objeto con la mano implica un análisis de distancias probablemente influido por el movimiento del objeto y de la mano misma del niño. Esta acción del niño va a estar afectada por los cambios de atención visual que se generan con la activación combinada del movimiento ocular y el movimiento de la cabeza del niño.

Los movimientos oculares juegan entonces un papel central en el desarrollo del sistema visoespacial. Los movimientos oculares sacádicos son pasivos en el recién nacido, es decir funcionan de manera automática y en lugar de ser controlados voluntariamente por el niño están controlados por los estímulos móviles del medio ambiente. Es decir, si hay objetos que se mueven alrededor el niño los sigue con la mirada. Aparentemente desde que nace, el niño tienen un sistema de ubicación visual de los estímulos circundantes probablemente controlado por estructuras subcorticales. Los cambios abruptos en la posición de un estímulo generan por un lado la fijación de la mirada en el estímulo en movimiento y por otro los consecuentes movimientos oculares abruptos que siguen al objeto y que se acompañan con movimientos de la cabeza. Es probable que este primer sistema subcortical de ubicación de los estímulos con base en la detección de su movimiento o de su cambio de posición rápida en el espacio este controlado por las estructuras del *tectum* del cerebro medio, específicamente los colículos superiores (parte de los tubérculos cuadrigéminos) que tienen conexión con la retina.

Progresivamente, y en paralelo con la maduración de la sustancia blanca y de la substancia gris de los lóbulos occipitales, parietales y frontales, los movimientos oculares son cada vez más armónicos (suaves) logrando a los tres meses cierto control voluntario de la mirada y el seguimiento de un objeto de manera continua. Es decir, el niño a esta edad parece dirigir la mirada hacia donde quiere ver y su mirada no solamente está controlada por lo que el medio externo “quiere que vea”. Paulatinamente el control voluntario de la mirada es mayor.

Las Figuras 3 y 4 muestran las estructuras cerebrales corticales y subcorticales en los movimientos sacádicos y en el seguimiento ocular respectivamente, habilidades motoras básicas sobre las que se

fundamenta el desarrollo visoespacial (Atkinson & Nardini, 2008). Desde nervio óptico parten dos tipos de conexiones una que se dirige al techo del cerebro medio específicamente a los colículos superiores y de ahí se proyecta al núcleo pulvinar del tálamo de donde salen fibras hacia la corteza visual de asociación específicamente al área V5 que se encuentra en el AB 19. La otra vía concretamente la radiación óptica se dirige directamente a la corteza visual primaria (AB 17 también conocida como V1) pasando por el núcleo geniculado lateral del tálamo. Del área visual primaria la información se dirige a las áreas de asociación AB 18 (V2) y AB 19 (V3, y V5). La información de V5 se conectaría con las regiones mediales del lóbulo temporal y esta se vincularía con el campo visual frontal (AB 8) que a su vez estimularía los ganglios basales, la protuberancia y el cerebelo. Por otro lado, la estimulación del área de asociación V6 (parieto-occipital), estimularía el lóbulo parietal inferior conectándose nuevamente con el área frontal BA 8. Simultáneamente se activa el sistema visual ventral que como el dorsal parte del área V1, se dirige también a las áreas V2 y V3, pero en lugar de continuar en las áreas V5 y V6 se dirige al área V4 y de ahí a la corteza lateral temporo-occipital (temporal inferior y medial) (Atkinson & Nardini).

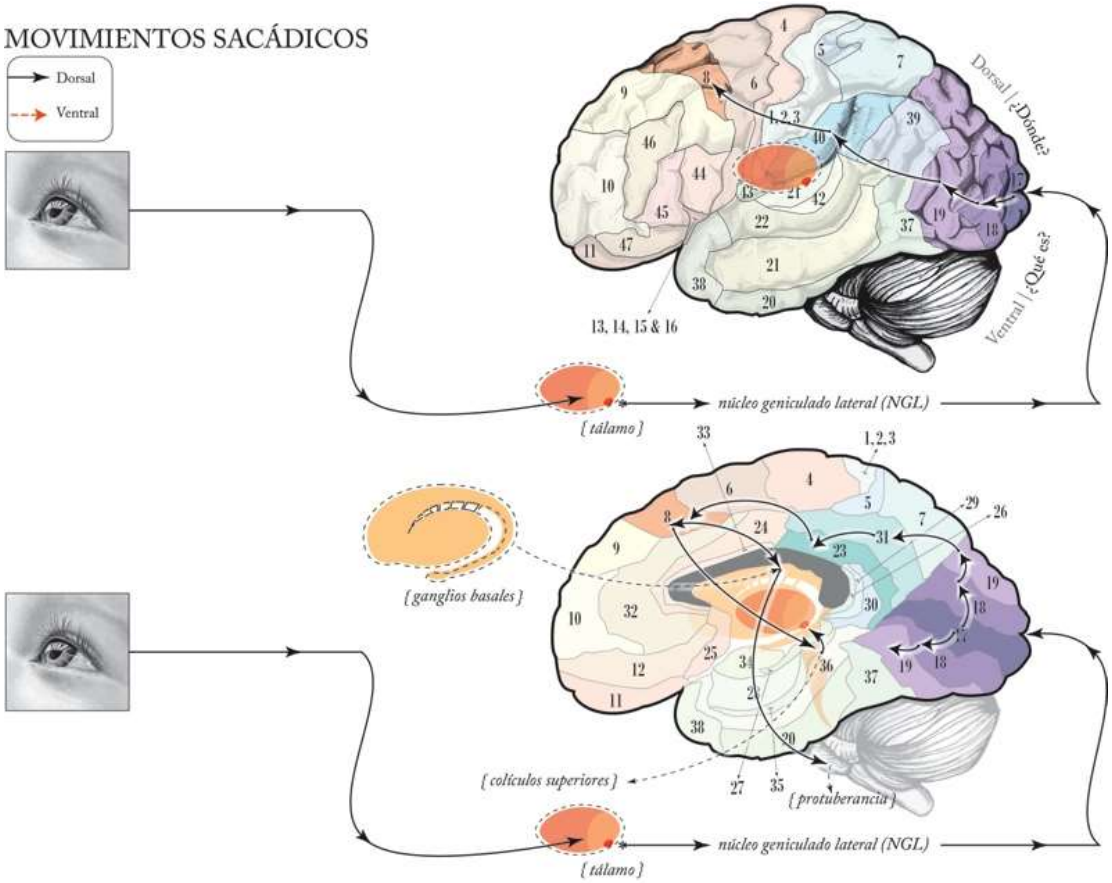


Figura 3. Estructuras cerebrales involucradas en los movimientos sacadicos del niño. Los números corresponden a las áreas de Broadmann (AB).

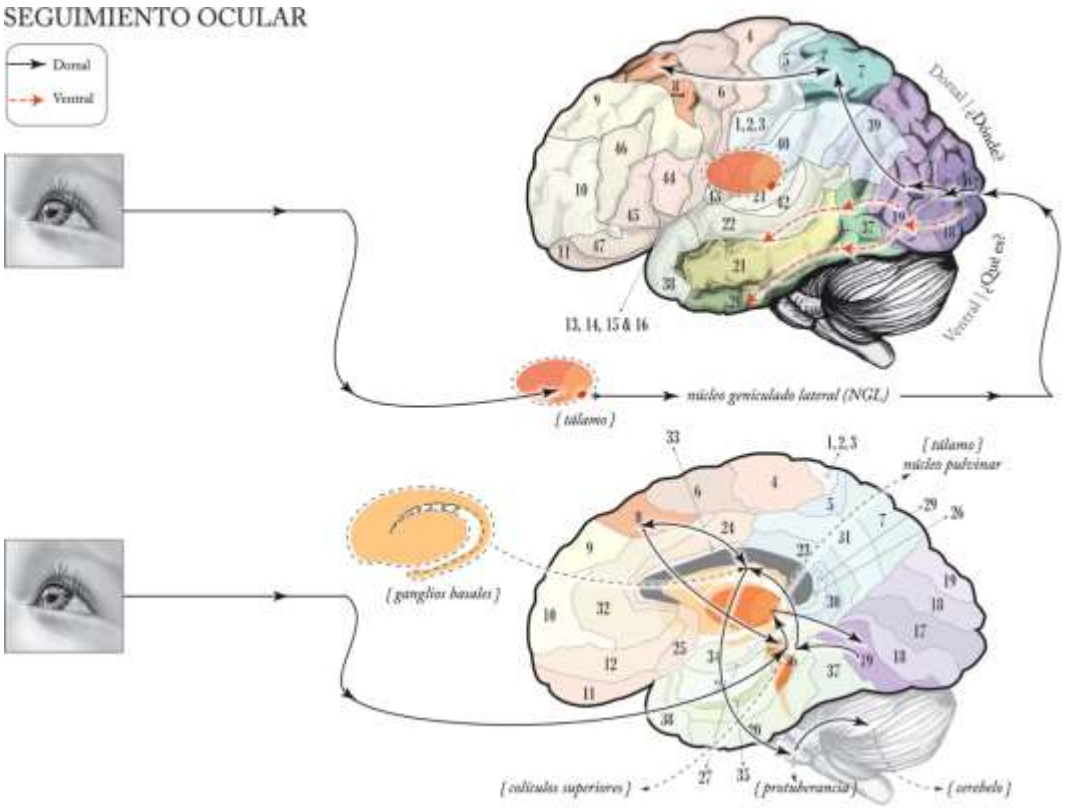


Figura 4. Estructuras cerebrales involucradas en la conducta infantil de seguimiento ocular. La parte superior de la figura muestra las áreas corticales desde una vista lateral y en la parte inferior se muestra un corte medial con las estructuras subcorticales involucradas. Los números corresponden a las áreas de Brodmann (AB).

El desarrollo del control voluntario de la mirada es paralelo con el desarrollo del control intencional del movimiento de las extremidades superiores. A los 3 meses de vida por ejemplo el niño dirige la mano hacia objetos específicos que le llaman su atención con el fin de agarrarlos. De los 4 a los 6 meses logra el agarre de los objetos de manera exitosa. De los 6 a los 8 meses se observa un acto casi compulsivo por agarrar los objetos que estén cerca de su alcance como si hubiera urgencia en practicar esta nueva acción fundamental para el progreso visomotor ulterior. A los 8 meses desarrolla prensión manual y es capaz de tomar los objetos utilizando independientemente el pulgar y el índice. Más aun, a esta edad presenta preferencia por objetos pequeños del tamaño correcto para el agarre exitoso con su mano pequeña sugiriendo conectividad entre el sistema visual ventral que reconoce los objetos y el dorsal que los percibe en la distancia. Las Figuras 5 y 6 muestran las estructuras cerebrales que estarían implicadas en las conductas de alcance de un objeto y su subsecuente agarre. Además de las áreas cerebrales involucradas en los movimientos sacádicos y de seguimiento ocular ya mencionadas participarían la región premotora (AB 6) que se conectaría con el área motora primaria (AB 4) y en el lóbulo parietal las regiones mediales laterales del lóbulo parietal y las regiones mediales y ventrales

intraparietales, correspondientes con las AB 7, AB 40 y AB 39.

Con el desarrollo de una mejor postura y de las habilidades visomotoras, el niño de 6 meses ya es capaz de explorar los objetos que se colocan en una mano y transferirlos a la otra. Este movimiento de trasferencia es el inicio de los movimientos coordinados bimanuales que a los 18 meses van a demostrar una apropiada organización espacial y precisión motora. Además, ya desde los 12 meses se observa el uso preferente de una sola mano con la otra ayudándola, marcando el inicio del desarrollo de una preferencia manual correlativa con el desarrollo del control motor por un solo hemisferio cerebral que usualmente es el hemisferio izquierdo. Igualmente esta asimetría funcional hemisférica se asocia con un mayor crecimiento del cuerpo calloso; mejoría en tareas bimanuales se ha asociado con la maduración del cuerpo calloso (Muetzel et al., 2008).

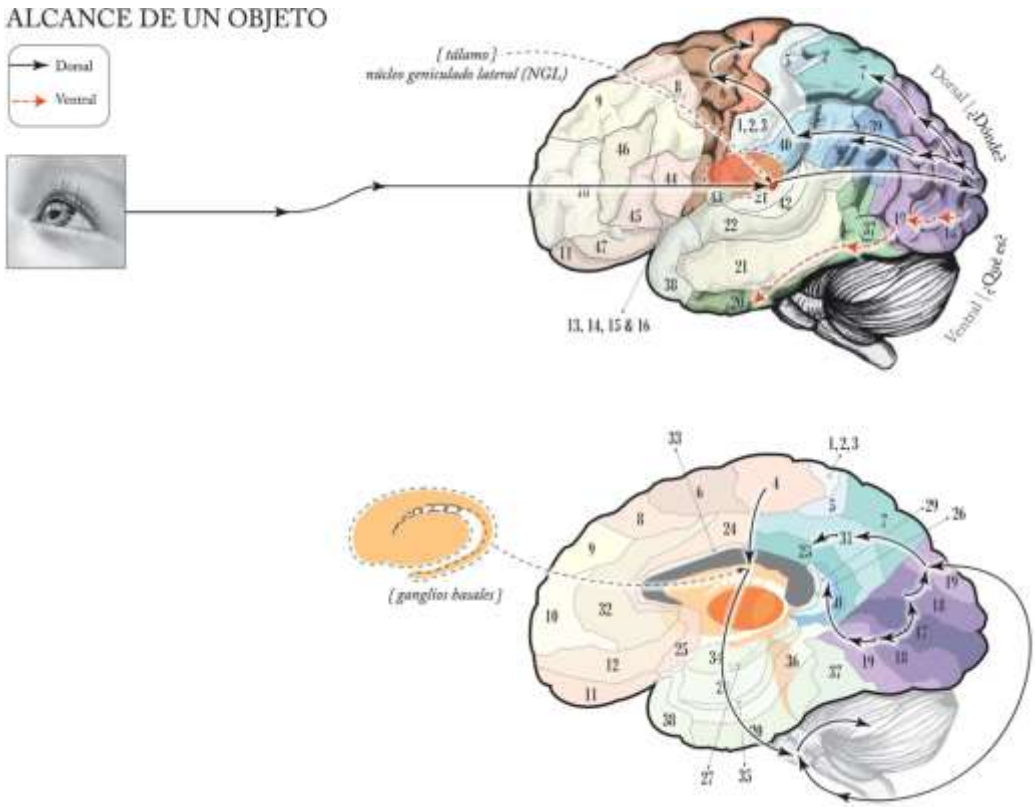


Figura 5. Estructuras cerebrales involucradas en la conducta de alcance de un objeto. Los números corresponden a las áreas de Brodmann (AB).

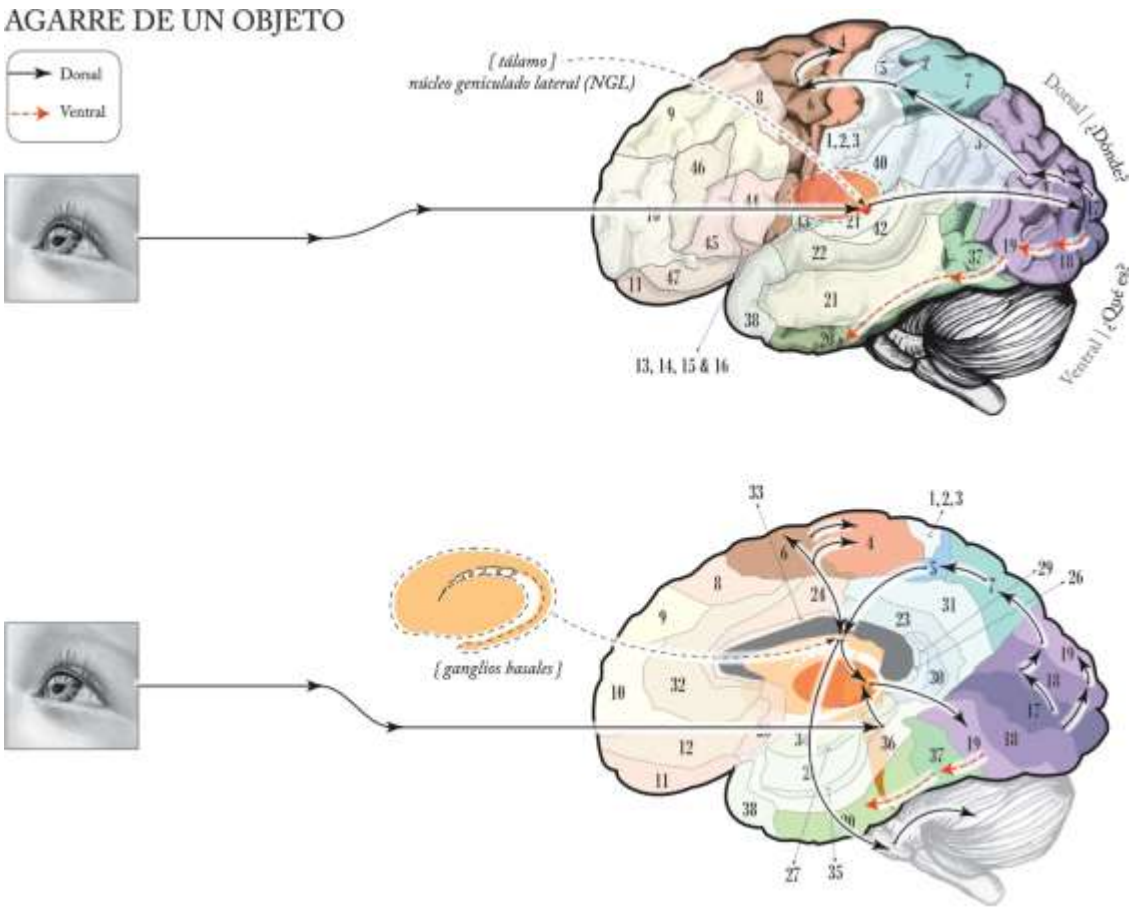


Figura 6. Estructuras cerebrales involucradas en la conducta de agarre de un objeto. Los números corresponden a las áreas de Brodmann (AB)

El desarrollo progresivo de la motricidad fina desigual en la mano derecha e izquierda marca la asimetría cerebral motora. A partir del primer año el niño es progresivamente más diestro para realizar actos motores con una sola mano. Hacia los tres años se observa muy claramente esta asimetría manual para tareas construccionales y gráficas. Es interesante observar que estas habilidades visoconstruccionales demoran en adquirirse en contraste con la velocidad de adquisición de las habilidades verbales; es así por ejemplo mientras que un niño entre los 3 y 4 años tiene un vocabulario de unas 1.500 palabras en promedio y puede formar estructuras gramaticales relativamente complejas, su uso del lápiz para realizar dibujos es muy limitado y su capacidad para dibujar por ejemplo una casa es muy pobre. Esta habilidad mejora sin embargo considerablemente entre los 5 y los 6 años como los muestran Stile, Sabbadini, Capirci y Volterra (2000) en un estudio longitudinal de las habilidades graficas de niños normales (véase Figura 7).

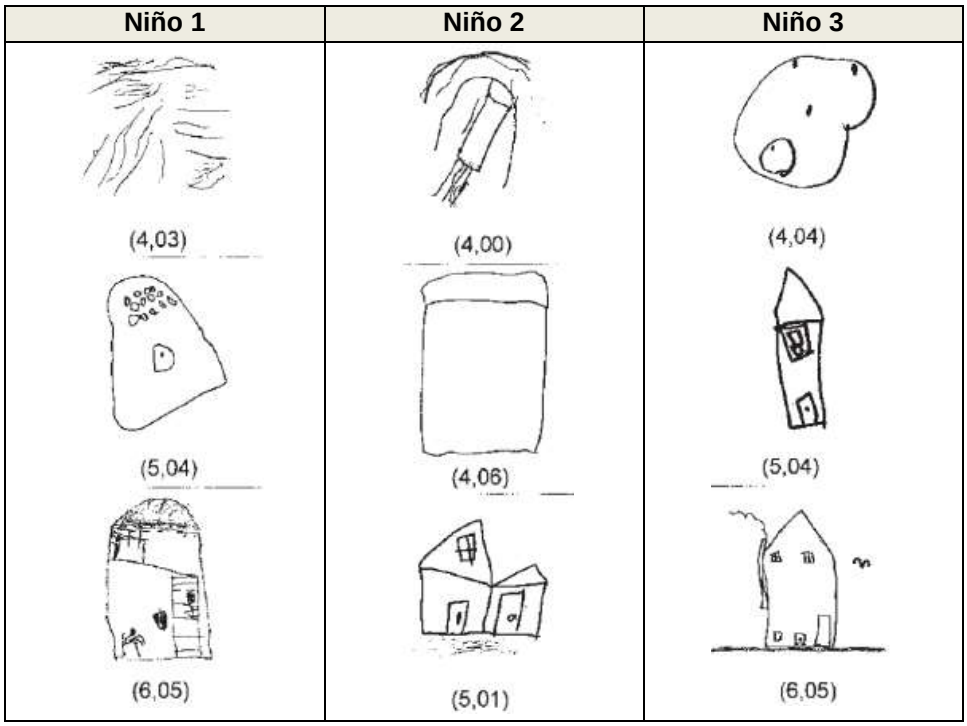


Figura 7. Dibujo de una casa realizado por tres niños con un desarrollo típico a tres edades diferentes; se señala en paréntesis la edad en años y meses (Stile et al., 2000).

Para un niño de temprana edad los dibujos son difíciles de interpretar y aún la copia de diseños geométricos es inexacta (Stiles et al., 2000). Usualmente se ha dicho que los niños antes de los 4 o 5 años no analizan correctamente información espacial a pesar desde que el primer año de vida existe un rudimento de análisis espacial. Entendiendo como análisis espacial la capacidad para comprender las partes de un patrón visual y organizarlas dentro de un todo. Para copiar una figura o para realizar un dibujo que represente algo como es una casa, el niño tiene que ser capaz de hacer un análisis espacial que implicaría comprender las partes del diseño o de la figura a dibujar y entender como esas partes se relacionan entre sí. El niño inicia el análisis espacial comprendiendo primero “el todo” (la figura) sin entender que está hecho de partes y progresivamente a medida que su cerebro madura va analizando los elementos independiente para logar una precisa configuración global; este análisis espacial es exitoso entre los 6 y 7 años de edad. Es decir el desarrollo de las habilidades construcciones se asocia entonces con la capacidad del niño de moverse progresivamente de una estrategia holista a una analítica en la que las partes son entendidas como constituyentes del todo. Sin embrago, existe polémica entre los autores, ya que algunos sostienen que los niños más pequeños procesan la información visual inicialmente por pedazos y es solamente más tarde cuando perciben la configuración global. La forma en que se procesa la información visoespacial afecta la destreza con que se llevan a cabo las tareas visoconstruccionales (Ardila &

Rosselli, 2007). Un niño que al copiar una figura como la figura compleja de Rey-Osterrieth lo hace por pedazos va a tener un desempeño muy diferente al del niño que inicia la copia de la figura después de haber analizado su configuración global. Es por eso que para algunos autores la apraxia construccional es considerada una apragtoagnosia (Lange, 1936).

El paso de un procesamiento de información global (holístico) a uno focal (por partes) y la mayor capacidad en habilidades construccionales se ha correlacionado con una mayor lateralización del funcionamiento espacial en el hemisferio derecho. Inicialmente los dos hemisferios cerebrales participarían de manera equivalente en este tipo de tareas espaciales pero en la medida en que la estrategia espacial mejora, la función espacial se lateraliza progresivamente en el hemisferio derecho.

Desde el punto de vista cerebral este tipo de tareas construccionales activarían los dos sistemas visuales dorsal y ventral, sin embargo, dado el alto componente espacial implicado en estas tareas, la participación del sistema dorsal particularmente del hemisferio derecho es mayor (Figura 8). De ahí que las lesiones parietales derechas son las que con más frecuencia originan una apraxia construccional.

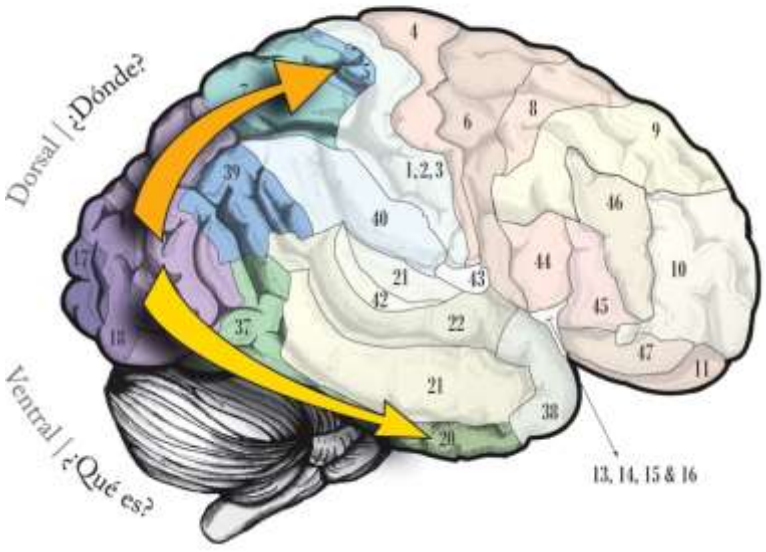


Figura 8. Sistemas visuales DORSAL y VENTRAL en el hemisferio derecho.

Otra manera de evaluar las habilidades construccionales es mediante tareas con bloques. Antes de los 12 meses los niños no se involucran en tareas de organización de bloques. Hacer torres con cubos se observa después, entre los 12 y los 18 meses. Y no es sino hasta los 3 o 4 años que el niño es capaz de construir figuras verticales u horizontales utilizándolos (Stiles-Davis, 1988). La apraxia construccional observada en casos de lesiones parietales derechas se caracteriza precisamente por una incapacidad para realizar tareas con bloques o copiar figuras geométricas.

Además de las habilidades motoras finas requeridas en tareas construccionales las habilidades motoras más complejas, por ejemplo, sentarse, erguirse, caminar, se desarrollan progresivamente en forma paralela a la mielinización cerebral. También la producción del lenguaje obedece, al menos en parte, a una mayor complejidad de las estructuras corticales motoras.

Es importante destacar que un adecuado desarrollo motor implica la maduración de diversos circuitos cerebrales más allá de los motrices. Para ilustrar lo anterior consideremos los siguientes ejemplos: para asir un objeto de manera precisa es necesario que el niño determine el tamaño del objeto y su distancia; o bien, la adecuada locomoción del niño no sólo depende de su equilibrio sino también de su capacidad para determinar la distancia de los objetos para no tropezarse con ellos; requiere de la información visual para planear y ejecutar los actos motores. Para lograr el manejo de esta doble información se requiere de la maduración paralela del sistema motor (regiones corticales relacionadas con los movimientos de ojos, de la cabeza y de las extremidades) y del sistema visoespacial en particular de la vía visual dorsal occipitoparietal (Atkinson & Nardini, 2008). Aspectos adicionales visoespaciales como serían la atención visual y la memoria espacial motora puede también intervenir en la planeación motriz y deben madurar simultáneamente.

» *Desarrollo de la vía visual dorsal*

El punto de partida del desarrollo de la vía visual dorsal en el bebé está en la percepción del movimiento. Aparentemente en un inicio la corteza visual primaria (área V1) procesa un movimiento espacialmente restringido (denominado movimiento local) que progresivamente se amplía volviéndose más global; el procesamiento local del movimiento se define como la sensibilidad a cambios de dirección en una región restringida de la imagen como seria por ejemplo en un segmento del contorno del objeto. El procesamiento global del movimiento por otro lado permite representar el movimiento en áreas más amplias del objeto y aun de otras superficies. Este cambio en el procesamiento del movimiento de local a global se asocia con la mayor participación de la corteza visual de asociación (V5) e implica mayor conectividad entre el área primaria V1 y las áreas de asociación que se ha registrado entre los 3 y los 4 meses de edad. Durante los 6 primeros meses de vida las sinapsis de la corteza visual se incrementan de manera significativa proveyendo conectividad con el correspondiente desarrollo ordenado de la discriminación de formas y tamaños primero (vía visual ventral) seguido de la sensibilidad para detectar la direccionalidad del movimiento (vía visual dorsal). Entre los 5 y los 6 meses se integra la acción manual y la percepción espacial más amplia lograndose una integración locomotriz con control atencional del espacio lejano y cercano (Atkinson & Nardini, 2008). La vía dorsal transmite información visual a la corteza motora primaria y proyecta también a la corteza premotora y prefrontal. La Figura 9 muestra el modelo funcional del desarrollo de los dos sistemas visuales durante el primer año de vida, propuesto por Atkinson y Nardini.

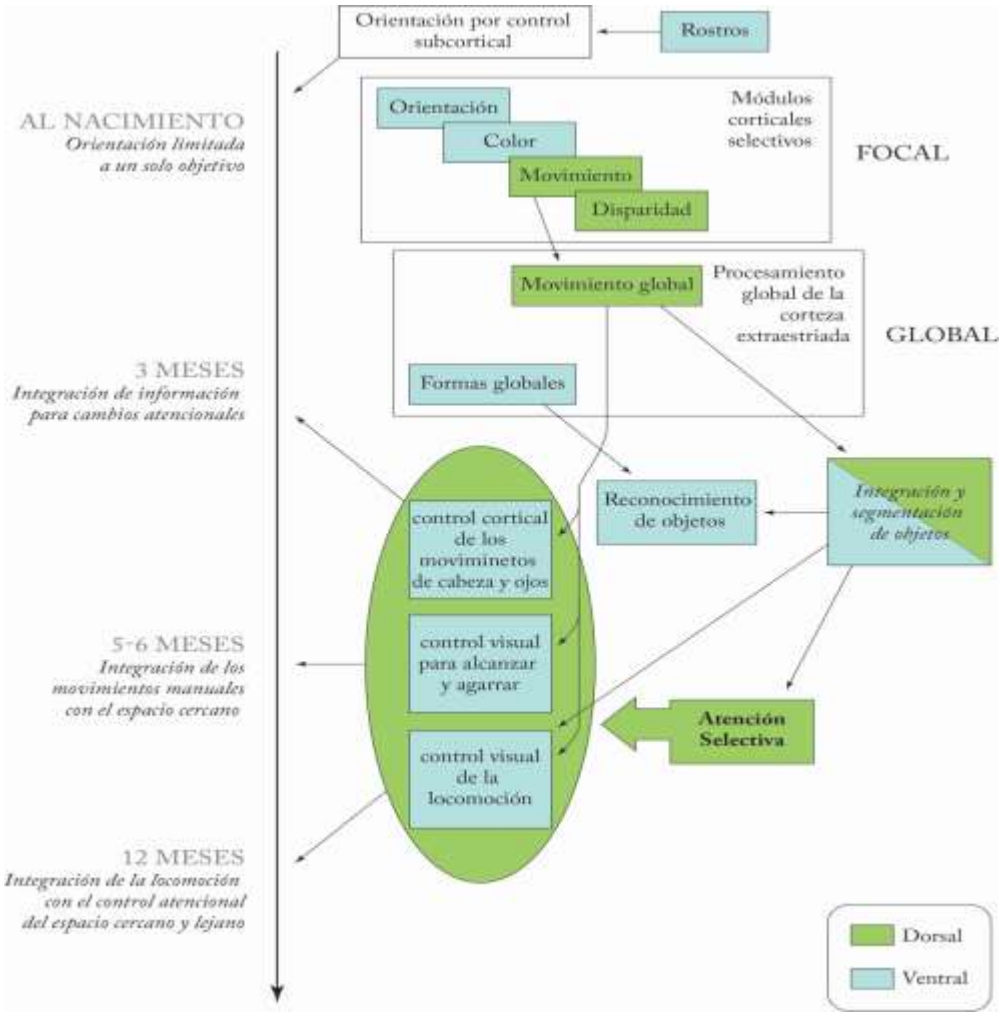


Figura 9. Modelo funcional del desarrollo de los dos sistemas visuales durante el primer año de vida propuesto por Atkinson & Nardini (2008).

Dado que el control atencional juega un papel central en el desarrollo visoespacial debemos mencionar la propuesta de la existencia de dos sistemas atencionales; uno posterior que subyace a la atención visoespacial y otro anterior supramodal que estaría envuelto en varias funciones cognoscitivas complejas y que se relacionaría con las funciones ejecutivas (Posner & Dehaene, 1994). Además, la atención ha sido también descrita como un mecanismo que permite la selección de la acción bien sea de un movimiento ocular o de un movimiento corporal de manera efectiva; esta atención sería un tipo de atención encubierta que actuaría sobre las áreas premotoras y le permitiría al niño decidir entre varios modelos de acción cuando se enfrenta con la tarea de localizar espacialmente un estímulo. De acuerdo con esta propuesta los mecanismos atencionales y de acción tendrían cierta superposición funcional; la corteza premotora en el lóbulo frontal relacionada con los movimientos de las extremidades superiores (AB 6) o con los movimientos

oculares (AB8) se activarían diferencialmente en conexión con el sistema dorsal occipito parietal resultando o bien en el alcance y agarre de un objeto con la mano (si se activa AB 6) o en el seguimiento del objeto con los ojos (si solamente se activa AB 8) implicando en ocasiones movimientos de la cabeza. Todos estos programas de acción requieren de un análisis espacial de la información visual pero cada uno necesitaría representaciones espaciales diferentes y con marcos de referencia distintos. Así por ejemplo, para alcanzar y agarrar un objeto, el niño requiere únicamente representación del espacio que está cerca de él utilizando un marco de referencia egocéntrico que le permite relacionar el objeto con el movimiento (la acción) de su mano. Los sistemas viso espaciales dorsales que participan en la respuesta de orientación (seguimiento de un objeto con la mirada) o agarre de un objeto no se activan con la misma información visual. Es decir, cuando un estímulo alrededor del niño sobresale en luminosidad o en contraste el modulo cortical de orientación visual se activa y el niño dirige su cabeza y mirada hacia el objeto. Sin embrago el sistema de acción para el agarre tiene que registrar que el objeto que se va a alcanzar es de un tamaño pequeño que permite ser agarrado y que se encuentra a una distancia que el niño alcanza; estos dos sistemas de acción interactúan entre los 6 y los 9 meses con el sistema de agarre activado bajo el control del sistema de respuesta de orientación que detecta los estímulos novedosos y entre los 8 y los 12 meses la preferencia de agarre es exclusiva para los objetos pequeños de las dimensiones de la mano del niño (Atkinson & Nardini, 2008).

Para la locomoción, el niño no necesita solo el espacio egocéntrico de la longitud de su brazo que utiliza para “alcanzar y agarrar”, sino un marco de referencia más amplio que envuelve otros objetos (espacio alocéntrico) y que permanece estable aun cuando él se mueva. Además el niño necesita aprender a pasar de manera rápida su atención entre estímulos cercanos y lejanos y procesar información simultánea de estas dos dimensiones espaciales. Conjuntamente es frecuente que el adulto le señale con un gesto un objeto para que lo busque y esta información proveniente del adulto es procesada adecuadamente hacia los dos años de edad.

La locomoción adecuada incluye un buen equilibrio que se inicia hacia los 15 meses y se continúa durante la infancia. El caminar adecuadamente en el medio que rodea al niño implica además no chocar con objetos y planear los movimientos dependiendo de ellos. El niño tiene entonces que tomar decisiones visuales tales como por ejemplo, ¿me paso por encima de este objeto? o ¿tengo que caminar alrededor? y si tengo que pasarlo ¿a qué altura tengo que levantar mis pies? Este tipo de decisiones son importantes desde planear pequeños pasos hasta trayectorias más largas. Evitar objetos o pasar por encima de ellos exigen un análisis del tamaño de los mismos. El desplazamiento exitoso a través de la locomoción implica entonces integrar esta información viso espacial del medio ambiente con información de la auto habilidad motora que incluirían destreza y velocidad al caminar. Esta capacidad para modificar la locomoción dependiendo de las características propias del cuerpo se observan en el niño a partir de los 3 años.

» *Desarrollo de la vía visual ventral*

La vía visual ventral occipito-temporal realiza un procesamiento global de formas, con la consecuente representación del estímulo

visto que se logra con la ayuda de los movimientos oculares exploratorios. Dentro de los estímulos reconocidos por este sistema están objetos animados e inanimados, lugares (marcas geográficas) y caras.

Así como en el desarrollo de la vía dorsal se distinguió entre el procesamiento local y global del movimiento, una distinción semejante entre el procesamiento de local y global de formas se puede hacer con el desarrollo de la vía ventral. Cuando el niño nace solamente puede percibir fragmentos de los estímulos visuales y es solamente hacia los cinco meses que es capaz de detectar formas de manera global y no segmentada. Esta capacidad de integración de las partes de un estímulo en un todo organizado parecen asociarse con la maduración de la región extra-estriada V4 (AB 19) que similar a la función que realiza V5 con la percepción global del movimiento, esta región percibe globalmente formas.

El desarrollo del reconocimiento de rostros en el niño ha sido quizá la más estudiada con relación a la función del sistema ventral. De hecho, los recién nacidos presentan gran atracción por las caras no observada por estímulos visuales de complejidad similar (Johnson & Morton, 1991; Valenza, Simion, Cassia, & Umiltà, 1996). Algunos han sugerido inclusive que nacen con una representación innata del rostro humano. Al nacer se observa una sensibilidad a la configuración de primer nivel (información de rasgos) y aparentemente el estímulo se reconoce como una cara. Entre los 3-4 meses se inicia una discriminación de caras con base en un análisis de configuraciones de segundo nivel que permite diferencias entre individuos (características del rostro con diferenciación espacial) (Turati, Di Giorgio, Bardi, & Simion, 2010) y que se ha asociado con el desarrollo de la circunvolución fusiforme y la conectividad entre la corteza occipital y temporal. Lesiones en la circunvolución fusiforme producen prosopagnosia tanto en adultos como en niños aunque es inusual en estos últimos (Bobes et al., 2004; Kanwisher, McDermott, & Chun, 1997; Lopera & Ardila, 1992). Así mismo, los métodos de neuroimagen han permitido determinar que la memoria de rostros familiares en niños se asocia con una activación incrementada de la circunvolución fusiforme. Incluso el tamaño de esta circunvolución occipito-temporal aumenta con la edad haciéndose más prominente en niños mayores. Este crecimiento es progresivo hasta los 11 años cuando la región fusiforme alcanza el tamaño que tiene en el adulto (Golarai et al., 2007).

A pesar de que la percepción de rostros se relaciona con circuitos cerebrales muy específicos de las regiones occipito-parietales, este proceso está influido por el tipo de rostros que el niño ve. El reconocimiento de la configuración facial inicial se refina con esa experiencia. Se ha establecido que durante el primer año de vida el niño presenta un reconocimiento universal de rostros Durante el 1 año de vida puede discriminar estímulos perceptuales no familiares (caras de dos grupos étnicos, fonemas de lenguas no nativas). Este reconocimiento universal de caras se va perdiendo y el niño progresivamente puede reconocer los rostros de grupo étnicos a los que está expuesto perdiendo la capacidad de reconocimiento de caras pertenecientes a grupos étnicos que no ve con frecuencia.

Esta reducción en la percepción de los rostros que no tienen un valor social realza la importancia que la experiencia tiene en el desarrollo perceptual y denota además la

plasticidad cerebral que se observa a esta edad con el fin de lograrse una adaptación sociocultural óptima. El cerebro del niño aprende a reconocer con más precisión los rostros que tienen un valor social y no vuelve a reconocer aquellos que no lo tienen. Para explicar las bases cerebrales de esta reducción perceptual que también se observa para los fonemas del lenguaje (Rosselli, Ardila, Matute, & Velez-Uribe, 2015) se han propuesto dos teorías. La primera llamada teoría regresiva del desarrollo neural, propone la eliminación progresiva de ciertas conexiones que no se usan creado una poda sináptica (Faulkner, Low, & Cheng, 2006). En contraste otros autores sugieren que es la elaboración selectiva de sinapsis es la que probablemente explica este fenómeno perceptual permitiéndole al niño formar nuevas conexiones para logran un mejor reconocimiento de los estímulos a los que tiene de mayor exposición (Lewkowicz & Ghazanfar, 2011).

A pesar de que las regiones cerebrales occipito-temporales parecen tener un determinante genético con relación a su función perceptual, las experiencias del individuo juegan un papel decisivo en el desarrollo de esa función. Otro ejemplo lo proporciona el efecto que tiene la dirección del estímulo sobre la rapidez de percepción. Se ha encontrado que a diferencia de los niños pequeños, los adultos presentan un efecto en la dirección del estímulo cuando reconocen rostros en fotografías. Esto quiere decir que identifican el rostro más rápido si la fotografía se presenta en la posición usual y son capaces de notar detalles del mismo en esta posición; pero son poco hábiles para hacerlo cuando la fotografía se muestra invertida. Este efecto de la orientación del estímulo se observa a partir de los 3 o 4 años de edad. Antes de los 4 años los niños son diestros en la identificación de objetos y rostros, independientemente de su orientación espacial. Es claro entonces que las experiencias visuales intervienen en el desarrollo de habilidades cognitivas específicas y muy probablemente en el proceso maduracional de las correspondientes regiones cerebrales (Rosselli & Matute, 2010).

El aprendizaje de rostros está intrínsecamente ligado con la percepción de expresiones emocionales. Aparentemente esta asociación entre la identificación de un rostro y su correspondiente expresión emocional se acompaña con el fortalecimiento de conexiones entre la circunvolución fusiforme y las estructuras del sistema límbico del lóbulo temporal, particularmente de la amígdala (Gur et al., 2002). Killgore y Yirgelun-Todd (2007) han encontrado cambios en la activación de estas regiones temporo-límbicas en concordancia con la edad. Los adolescentes, por ejemplo, presentan una mayor activación de la amígdala derecha cuando perciben caras tristes comparadas con niños más pequeños y aun con adultos. Los autores sugieren que la madurez cerebral observada en el adulto se acompaña de una reducción en la activación de los circuitos límbicos que procesan información emocional y probablemente con una mayor participación de circuitos corticales. Es decir, a medida que el cerebro madura no solo las áreas cerebrales encargadas del reconocimiento de rostros se hacen más grandes, sino que en aquellas conexiones que median la identificación de expresiones emocionales también aumenta la mielinización, volviéndose con ello más eficientes. Estos cambios estructurales y funcionales se correlacionan con una mayor

habilidad perceptual y con un mayor control emocional (Rosselli & Matute, 2008).

» *Desarrollo de la cognición espacial*

Se cree que los humanos y otros animales utilizan dos métodos fundamentales para identificar la posición de los objetos en el medio ambiente; uno externo que aprecia las distancias y la direccionalidad tomando señales externas geográficas, y el otro interno que es un sistema de auto referencia relacionando el objeto con el mismo individuo registrando la distancia a la que se encuentra el objeto y la dirección del movimiento si este se encuentra en movimiento; además este sistema interno aprende a relacionar la dirección del automovimiento con la dirección del movimiento del objeto (Gallistel, 1990; Sholl, 1995). Estos dos sistemas de ubicación espacial se van desarrollando en paralelo en el niño (Newcombe & Huttenlocher, 2000). Ya desde los 6 meses posee componentes vitales de los dos sistemas. Con relación al sistema de referencia externo, los infantes de 6 meses son capaces de codificar la localización de un objeto y su distancia (Learmonth et al., 2001; Newcombe, Huttenlocher, & Learmonth, 1999). Hacia el segundo año puede combinar estas dos habilidades codificando la distancia de objetos o sitios que se encuentren lejanos lo que se ha llamado “aprendizaje de lugares” (*place learning*) (Newcombe, Huttenlocher, Drummey, & Wiley, 1998). Con relación al sistema de auto referencia los niños comienzan por codificar localización en términos de las repuestas motoras requeridas para acceder a esa localización (i.e., Acredolo, 1977, 1990; Millar, 1994). En los años siguientes se observa refinamiento en la habilidad para codificar información espacial compensando por movimientos autogenerados. (Rider & Rieser, 1988; Rieser & Rider, 1991). En general lo que se observa es que el desarrollo espacial se va haciendo más preciso e independiente de la habilidad motora (Newcombe & Huttenlocher, 2000). Igualmente en un comienzo la codificación que el niño hace del espacio esta referenciada con el mismo pero con la experiencia comienza a utilizar referencias topográficas independientes de él.

Se ha propuesto que el niño nace con un módulo de orientación denominado módulo geométrico que le ayudaría a orientarse en el espacio sin tener que utilizar otro tipo de información por ejemplo verbal (Gallistel, 1990). El término “modulo” se originó con la propuesta de Fodor (1983) de que el cerebro contiene circuitos de neuronas con dominios funcionales específicos. Estos módulos tendrían por objetivo la simplificación de tareas complejas limitando el número de entradas o *inputs*. El término geométrico se define como la propiedad que un cuerpo sólido, una superficie, una línea o un punto tienen en virtud de su posición con relación a otro sólido, superficie, línea o punto (Gallistel). Este módulo tendría como función la localización espacial propiamente dicha. Es así como en un comienzo el niño únicamente utilizaría este módulo para localizar objetos y es solamente después de los 24 meses que comienza a utilizar otras marcas espaciales para orientarse como serian por ejemplo el color de las paredes, la existencia de otros objetos alrededor para reorientarse en un espacio rectangular cerrado. Si al niño de esta edad se le esconde un objeto después de desorientarlo busca el objeto recorriendo el rectángulo por los bordes en lugar de usar otras marcas espaciales. Hermer y Spelke (1994) sugieren que este módulo es innato y que solamente con la experiencia el niño va combinando información no geométrica como seria por ejemplo otra información

visual e información auditiva para adquirir habilidades de reorientación. Apoyando este argumento Hermer-Vazquez, Spelke y Katsnelson (1999) encuentran que los niños de 6 a 7 años utilizan exitosamente estas otras claves lingüísticas espaciales para reorientarse. Este módulo geométrico si existiera estaría probablemente representado en el sistema visual dorsal.

Los estudios que han analizado el desarrollo infantil del procesamiento visual han examinado la capacidad de los niños en diferentes edades para analizar patrones visuales bien sea de manera global (el todo) o de forma local o focal (partes). Una zona cerebral crítica en este análisis seria la región occipito-temporal correspondiente al sistema visual ventral, con una ventaja del hemisferio derecho cuando el análisis que se realiza es global y una ventaja del hemisferio izquierdo cuando este análisis es local (Stiles et al., 2008). Aunque este patrón de lateralización hemisférica característico del adulto, parece surgir temprano en el desarrollo se establece en el niño solamente entre los 12 y los 14 años. Los niños más jóvenes entre los 7 y los 11 años presentan un patrón de activación bilateral (los dos hemisferios cerebrales se activan) progresivamente se observa un patrón lateralizado derecho o izquierdo dependiendo del tipo de procesamiento visual, global o local.

» *Memoria y desarrollo de la cognición espacial*

Otro aspecto relevante en el desarrollo de las habilidades visoespaciales del niño es la capacidad de memoria espacial. Aparentemente existen dos tipos de sistemas de memoria espacial. Por un lado está un sistema de memoria especifico que maneja la memoria de localización (en qué posición del espacio se encuentran los objetos del mundo circundante) y que parece estar manejado por la vía visual dorsal; el otro sistema maneja una memoria espacial más compleja y estaría controlado por el hipocampo, la circunvolución parahipocámpica y la corteza entorrinal.

Uno de los precursores de la memoria de localización se observa cuando el niño supera el error A no B en la clásica tarea Piagetiana. En esta tarea se esconde de manera repetida un objeto en un sitio A para luego moverla a un sitio B. Hasta los 9 meses el niño a pesar de haber visto que el objeto se ha movido a otro sitio B, continua buscándolo en el sitio A. Cuando este error se supera se dice que hay permanencia del objeto y que este existe independiente del tiempo y del espacio. Se dice además que el niño ha aprendido a localizar un objeto. Esta habilidad de localización espacial en esta tarea en particular parece estar controlada fundamentalmente por las estructuras del lóbulo frontal pues la tarea es no sólo de localización sino de la memoria operativa. Sin embargo, la ulterior maduración de la corteza parietal, prefrontal e hipocampal, mejoran la memoria para localizar objetos. El adelanto de esta memoria implica cambios en sus marcos de referencia espacial. Inicialmente se da una representación egocéntrica en la que el cuerpo del niño es el marco de referencia, que da información suficiente para una acción inmediata por ejemplo agarrar el objeto. Representaciones más sólidas se proporcionan cuando el niño registra el sitio en el que se encuentra el objeto con relación a marcas topográficas estables, utilizando un marco de referencia alocéntrico. Este nuevo marco de referencia le permite al niño encontrar un objeto aun cuando él cambio de posición.

Hacia el segundo año el niño es capaz de utilizar marcas topográficas externas y entre

los 16 y 36 meses busca y encuentra objetos que le han escondido en un arenero después de caminar de un lado para otro mostrando así actualización espacial.

- Alteraciones infantiles de las habilidades visoespaciales

» *Vulnerabilidad de la vía dorsal*

Defectos en la percepción global del movimiento se observan frecuentemente en los trastornos de desarrollo y se ha denominado "vulnerabilidad de la vía dorsal" (Atkinson et al., 2001) Así por ejemplo los niños con el Síndrome de Williams (hipercalcemia infantil) típicamente presenta un perfil neuropsicológico con adecuadas habilidades lingüísticas con buenas habilidades en el reconocimiento de caras pero severamente alterada la capacidad de cognición espacial (Bellugi, Wang, & Jernigan, 1993). Además, los niños con el síndrome de Williams (SW) presentan un retraso en el desarrollo psicomotor con lentitud para aprender a caminar y retraso de aproximadamente dos años en la adquisición de la motricidad fina. Dificultades en el uso de herramientas y la percepción rápida de escaleras o superficies desiguales son frecuentes y pueden persistir aun en la adultez.

Este perfil neuropsicológico descrito en niños con SW sugiere que las funciones de la vía ventral (reconocimiento de caras) permanece sin alteración en casos de problemas en el desarrollo de origen genético mientras que las funciones del sistema dorsal son mucho más vulnerable en estos casos. Atkinson y colaboradores (2003) han evaluado esta disociación perceptual comparando el desempeño de estos niños en pruebas que requieran integración de movimiento e integración de formas. Observando que muchos niños con SW tienen más dificultades en las primeras tareas que en las segundas. Patrones perceptuales similares han sido descritos en niños con otros trastornos genéticos del desarrollo como los Trastornos del espectro autista, el síndrome X frágil y el síndrome de Turner apoyando el concepto de la vulnerabilidad de la vía dorsal.

» *Desorientación topográfica de desarrollo*

Existen casos en la literatura de personas que tiene un trastorno específico en el desarrollo de habilidades espaciales denominado desorientación topográfica del desarrollo, caracterizado por problemas para la navegación espacial con una capacidad intelectual normal y sin antecedentes de trastornos perinatales, neurológicos o psiquiátricos (Bianchini et al., 2010; Iaria, Bogod, Fox, & Barton, 2009). Este trastorno al igual que cualquier otro trastorno específico de aprendizaje, como serian la prosopagnosia del desarrollo, la amusia, la dislexia o la agnosia para objetos, no es consecuencia de daño cerebral sino que por un problema de desarrollo aun no explicado el funcionamiento cerebral difiere de los niños con desarrollo típico.

A pesar de que Iaria y Barton (2010) describen 120 casos con desorientación topográfica del desarrollo que encontraron mediante una búsqueda en línea, pocos análisis se han hecho sobre la naturaleza cerebral y los correlatos neuropsicológicos de este trastorno. Cuatro casos se han descrito en detalle en la literatura. El primero corresponde a una mujer de 43 años con dificultades para crear un mapa cognoscitivo y para representar el medio ambiente pero sin problemas en el reconocimiento de lugares o de marcas topográficas (Iaria et al., 2009). El segundo caso concierne al de un hombre de 22 años con un severo trastorno en la navegación que le impedían un desplazamiento adecuado en su medio

circundante (Bianchini et al., 2010). El tercero incluye a un hombre de 29 años con un trastorno menos severo pues mantenía habilidades normales para seguir mapas, y reconocer marcas topográficas (Bianchini et al., 2014). El último caso es el de un hombre de 38 años con severas dificultades para orientarse y para navegar en medio ambientes muy conocidos (Palermo et al., 2014).

Desde el punto de vista neuropsicológico se ha encontrado que además de las dificultades para desempeñar tareas que implican seguimiento de rutas, y formación de mapas mentales de rutas nuevas, estos pacientes presentan dificultades para ensamblar rompecabezas demostrando problemas para conectar el todo a partir de sus partes y para localizar marcas topográficas en tareas de mapas (Bianchini et al., 2014; Palermo et al., 2014). Sin embargo, el desempeño en otras tareas neuropsicológicas incluyendo tareas construccionales de copia de figuras complejas puede encontrarse dentro de los límites normales. Más aun en el caso descrito por Palermo et al., el trastorno es casi selectivo para la navegación sin mayores dificultades viso espaciales.

De acuerdo con la interpretación de Palermo y colaboradores (2014), los individuos con trastorno topográfico de desarrollo presentarían una severa alteración en el procesamiento espacial de estímulos visuales que requieren de una representación mental dentro de un espacio físico. Estas serían, según los autores, habilidades dependientes de la corteza parietal posterior (vía visual dorsal) y de la regiones posteriores al esplenio del cuerpo calloso (retroesplenial) (AB 29 y AB 30) (Epstein & Vass, 2013).

La incapacidad para hacer representaciones mentales les impediría procesar simultáneamente la representación del espacio egocéntrico y alocéntrico. Los pacientes presentan durante estas tareas de integración espacial y navegación (juzgar la ubicación correcta de marcas topográficas en una ruta conocida) activación de las áreas de análisis perceptual de la corteza occipital a un nivel bajo pero comparado con los controles normales no activan la región para hipocampales (AB 35 y AB 36) y retroespleniales (posterior al esplenio) (ver Figura 10). Aparentemente esta falta de participación de estas áreas cerebrales hace que en pacientes con trastorno topográfico del desarrollo las marcas topográficas constituyan estímulos visuales sin una representación mental de direccionalidad, es decir sin una ubicación espacial. Esta región parahipocampal ha sido funcionalmente llamada “área de ubicación” (place área) por presentar una activación incrementada cuando el individuo está expuesto a escenas de lugares comparada con otro tipo de estímulos visuales. Otros estudios han sugerido que mientras que la región retroesplenial procesa el conocimiento espacial con la correspondiente localización y orientación de los estímulos visuales, la región parahipocampal analiza las escenas visibles o sea las marcas topográficas (Epstein & Higgins, 2007; Epstein & Vass, 2013; Park & Chun, 2009). Estos resultados sugieren que estas dos regiones cerebrales tendrían funciones complementarias durante la navegación de un espacio físico (Park & Chun). Es así como pacientes con lesiones en la regio retroesplenial reconocen marcas topográficas pero no pueden darle la información espacial que les corresponde (Takahashi, Kawamura, Shiota, Kasahata, & Hirayama, 1997). Barrash, Damasio, Adolphs y Tranel (2000) sugieren que la

región retrosplenial es esencial en la formación de las representaciones espaciales de los lugares es decir su relación con el ambiente.

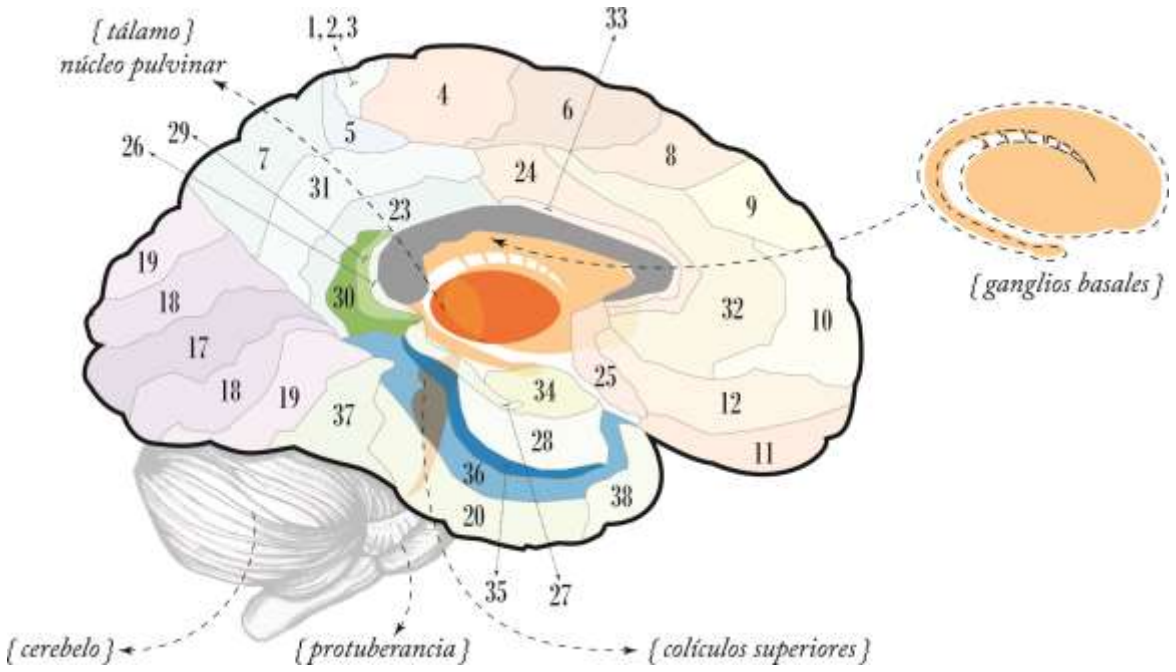


Figura 10. Se muestran las regiones parahipocampales (AB 35 y AB 36) y retroespleniales (AB 29 y AB 30).

Palermo y colaboradores (2014) sugieren que en el trastorno topográfico de desarrollo hay una falta de competencias de navegación básicas desde el nacimiento que previenen el desarrollo de rutas de navegación que impiden la ulterior representación integrada del ambiente egocéntrico y alocéntrico. El resultado final será la falta de mapas cognoscitivos del medio ambiente circundante que normalmente se desarrollan durante la edad escolar. En otras palabras apesar de poseer una inteligencia dentro de los límites normales estos individuos funcionarían en el manejo espacial al nivel de los niños de edad preescolar.

Conclusiones

El desarrollo viso espacial y viso construccional es el resultado de la integración de habilidades motoras y espaciales que progresivamente se van volviendo más sofisticadas; el proceso se inicia con el desarrollo del sistema visual oculomotor que permite la exploración del ambiente y se continua con el desarrollo motor de las extremidades que le da al niño acceso al agarre de objetos y posteriormente le permite desplazarse hacia ellos. Al explorar el medio ambiente el niño desarrolla la noción de dos espacios: uno egocéntrico y el otro alocéntrico. Es así como progresivamente aprende dimensiones

espaciales que en sintonía con una mejor motricidad fina le permiten construir objetos a partir de sus partes (praxis construccional). En general lo que se observa es que las habilidades espaciales se van haciendo cada vez más precisas e independientes de la habilidad motora. Paralelamente se va perfeccionando la cognición espacial que incluye la habilidad para aprender rutas y ubicar lugares (marcas topográficas) formándose representaciones mentales (mapas) del espacio que rodea al niño.

Desde el punto de vista cerebral el desarrollo de estas habilidades viso-espaciales y viso-construccionales envuelven a los sistemas visuales dorsales y ventrales que nos indican respectivamente en donde se encuentran los objetos y que objetos (lugares) vemos. A pesar de ser el sistema visual dorsal (occipito-parietal), el más estrechamente relacionado con las habilidades espaciales, para desarrollarse adecuadamente necesita de un propicio sistema ventral (occipito temporal). Además es necesaria dentro de esta ecuación de desarrollo la interacción del lóbulo frontal (control ejecutivo) y de las estructuras mediales del lóbulo temporal (memoria). Finalmente las regiones retroesplenias parecen jugar un papel central en la habilidad para ubicar marcas topográficas dentro de rutas de navegación.

Inicialmente los dos hemisferios cerebrales participan de manera equivalente en la cognición espacial pero al igual que en el adulto esta cognición está más lateralizada en el hemisferio derecho en niños mayores.

El desarrollo anormal de las habilidades espaciales se pueden observar en el trastorno de desarrollo topográfico o en otros trastornos de origen genéticos como resultado en estos últimos de una vulnerabilidad de la vía dorsal.

Referencias

Acredolo, L. P. (1977). Developmental changes in the ability to coordinate perspectives of a large scale space. *Developmental Psychology*, *13*, 1-8. doi: http://dx.doi.org/10.1037/0012-1649.13.1.1

Acredolo, L. P. (1990). Behavioral approaches to spatial orientation in infancy. En: A. Diamond (Ed.), *The Development and Neural Bases of Higher Cognitive Functions* (pp. 596–607). New York: New York Academy of Sciences.

Ardila, A., & Rosselli, M. (2007). *Neuropsicología Clínica.* Mexico: Manual Moderno.

Atkinson, J., Anker, S., Braddick, O., Nokes, L., Mason, A., & Braddick, F. (2001). Visual and visuospatial development in young children with Williams syndrome. *Developmental Medicine & Child Neurology*, *43*(5), 330-337. doi: 10.1111/j.1469-8749.2001.tb00213.x

Atkinson, J., Braddick, O., Anker, S., Curran, W., Andrew, R., Wattam-Bell, J., & Braddick, F. (2003). Neurobiological models of visuospatial cognition in children with Williams syndrome: Measures of dorsal-stream and frontal function. *Developmental Neuropsychology*, *23*(1-2), 139-172. doi: 10.1080/87565641.2003.9651890

Atkinson, J., & Nardini, M. (2008). The neuropsychology of visuospatial and visuomotor development. En: J. Reed & J. Warner-Rogers, J. (Eds.), *Child Neuropsychology: Concepts, Theory and Practice* (pp. 183-217). Chichester, UK: Wiley-Blackwell.

Barrash, J., Damasio, H., Adolphs, R., & Tranel, D. (2000). The neuroanatomical correlates of route learning impairment. *Neuropsychologia, 38*, 820-836. doi: 10.1016/S0028-3932(99)00131-1

Bellugi, U., Wang P. P., & Jernigan, T. L. (1993). Williams syndrome: An unusual neuropsychological profile. En: S. H. Broman, & J. Grafman (Eds.), *Atypical cognitive deficits in developmental disorders: Implications for brain function* (pp. 23-56). Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum Associates, Inc.

Bianchini, F., Incoccia, C., Palermo, L., Piccardi, L., Zompanti, L., Sabatini, U., et al. (2010). Developmental topographical disorientation in a healthy subject. *Neuropsychologia, 48*, 1563-1573. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2010.01.025

Bianchini, F., Palermo, L., Piccardi, L., Incoccia, C., Nemmi, F., Sabatini, U., & Guariglia, C. (2014).Where am I? A new case of developmental topographical disorientation. *Journal of Neuropsychology, 8*(1),107-124. doi: 10.1111/jnp.12007

Bobes, M., Lopera. F., Díaz Comas L., Galan, L., Carbonell, F., Bringas M., & Valdés-Sosa, M. (2004). Brain potentials reflect residual face processing in a case of prosopagnosia. *Cognitive Neuropsychology*, *21*(7), 691-718. doi: 10.1080/02643290342000258

Epstein, R. A., & Higgins, J. S. (2007). Differential parahippocampal and retrosplenial involvement in three types of visual scene recognition. *Cerebral Cortex, 17*, 1680-1693. doi: 10.1093/cercor/bhl079

Epstein, R. A., & Vass, L. K. (2013). Neural systems for landmark-based wayfinding in humans. *Philosophical Transactions of the Royal Society B, 369*, 20120533. http://dx.doi.org/10.1098/rstb.2012.0533

Faulkner, R. L., Low, L. K., & Cheng, H. J. (2006). Axon pruning in the developing vertebrate hippocampus. *Developmental Neuroscience*, *29*(1-2), 6-13. doi: 10.1159/000096207

Fodor, J. A. (1983). *Modularity of mind: An essay on faculty psychology*. Cambridge, MA: MIT Press.

Gallistel, C. R. (1990). *The Organization of Learning*. Cambridge, MA: MIT Press.

Goodale, M. A., & Milner, A. D. (1992). Separate visual pathways for perception and action. *Trends in Neuroscience, 15*(1): 20-25. doi:10.1016/0166-2236(92)90344-8.

Golarai, G., Ghahremani, D., Whitfield-Gabrieli, S., Reiss, A., Eberhardt, J., Gabrieli, J., & Grill-Spector, K. (2007). Differential development of high-level visual cortex correlates with category-specific recognition memory. *Nature Neuroscience, 10*, 512-522. doi: 10.1038/nn1865

Gur, R., Schroeder, L., Turner, T., McGrath, C., Chan, R., Turetsky, B., et al. (2002). Brain activation during facial emotion processing. *Neuroimage, 16*, 651-662. doi: 10.1006/nimg.2002.1097

Hermer, L., & Spelke, E. S. (1994). A geometric process for spatial reorientation in young children. *Nature*, *370*(6484), 57-59. doi: 10.1038/370057a0

Hermer-Vazquez, L., Spelke, E. S., & Katsnelson, A. (1999). Sources of flexibility in human cognition: Dual-task studies of space and language. *Cognitive Psychology, 39*(1), 3-36. doi: 10.1006/cogp.1998.0713

Iaria, G., Bogod, N., Fox, C. J., & Barton, J. J. (2009). Developmental topographical disorientation: Case one. *Neuropsychologia, 47*(1), 30-40. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2008.08.021

Iaria, G., & Barton, J. J. (2010). Developmental topographical disorientation: A newly discovered cognitive disorder. *Experimental Brain Research, 206*(2), 189-196. doi: 10.1007/s00221-010-2256-9

Johnson, M. H., & Morton, J. (1991). *Biology and cognitive development: The case of face recognition*. Cambridge, MA: Blackwell.

Kanwisher, N., McDermott, J., & Chun, M. M. (1997). The fusiform face area: A module in human extrastriate cortex specialized for face perception. *Journal of Neuroscience, 17,* 4302-4311.

Killgore, W., & Yirgelun-Todd, D. (2007). Unconscious processing of facial affect in children and adolescents. *Social Neuroscience, 2*, 28-47. doi: 10.1080/17470910701214186

Learmonth, A. E., Newcombe, N. S., & Huttenlocher, J. (2001). Toddlers' use of metric information and landmarks to reorient. *Journal of Experimental Child Psychology*, *80*(3), 225-244. doi:10.1006/jecp.2001.2635

Lange, J. (1936). Agnosien und Apraxien. En: O. Bumke, & O. Förster (Eds.), *Handbuch der Neurologie* (vol.6, pp. 809-960). Berlin: Springer.

Lewkowicz, D. J., & Ghazanfar, A. A. (2011). Paradoxical psychological functioning in early childhood development. En: N. Kapur (Ed.), *The Paradoxical Brain* (pp. 110-129). Cambridge: Cambridge University Press.

Lopera, F., & Ardila, A. (1992). Prosopamnesia and visuolimbic disconnection syndrome: A case study. *Neuropsychology, 6*, 3-12. doi: http://dx.doi.org/10.1037/0894-4105.6.1.3

McIntosh, R. D., & Schenk, T. (2009). Two visual streams for perception and action: current trends. *Neuropsychologia, 47*(6), 1391-1396. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2009.02.009

Millar, S. (1994). *Understanding and representing space: Theory and evidence from studies with blindand sighted children*. Oxford: Clarendon.

Muetzel, R. L., Collins, P. F., Mueller, B. A., Schissel, A. M., Lim, K. O., & Luciana, M. (2008). The development of corpus callosum microstructure and associations with bimanual task performance in healthy adolescents. *Neuroimage*, *39*(4), 1918-1925. doi: 10.1016/j.neuroimage.2007.10.018

Newcombe, N., & Huttenlocher, J. (2000). *Making space: The development of spatial representation and reasoning*. Cambridge, MA: MIT Press.

Newcombe, N., Huttenlocher, J., Drummey, A. B., & Wiley, J. (1998). The development of spatial location coding: Place learning and dead reckoning in the second and third years. *Cognitive Development*, *13*, 185-200. doi: 10.1016/S0885-2014(98)90038-7

Newcombe, N., Huttenlocher, J., & Learmonth, A. (1999). Infants' coding of location in continuous space. *Infant Behavior and Development*, *22*, 483-510. doi: 10.1016/S0163-6383(00)00011-4

Overman, W. H., Pate, B. J., Moore, K., & Peuster, A. (1996). Ontogeny of place learning in children as measured in the radial arm maze, Morris search task, and open field task. *Behavioral Neuroscience, 110*(6), 1205-1228. doi: http://dx.doi.org/10.1037/0735-7044.110.6.1205

Palermo, L., Piccardi, L., Bianchini, F., Nemmi, F., Giorgio, V., Incoccia, C., et al. (2014). Looking for the compass in a case of developmental topographical disorientation: A behavioral and neuroimaging study. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, *36*(5), 464-481. doi: 10.1080/13803395.2014.904843

Park, S., & Chun, M. M. (2009). Different roles of the parahippocampal place area (PPA) and retrosplenial cortex (RSC) in panoramic scene perception. *NeuroImage, 47*, 1747-1756. doi: 10.1016/j.neuroimage.2009.04.058.

Posner, M. I., & Dehaene, S. (1994). Attentional networks. *Trends in Neurosciences*, *17*(2), 75-79. doi: 10.1016/0166-2236(94)90078-7

Rider, E. A., & Rieser, J. J. (1988). Pointing at objects in other rooms: Young children's sensitivity to perspective after walking with and without vision. *Child Development*, 480-494. doi: http://www.jstor.org/stable/1130326

Rieser, J. J., & Rider, E. A. (1991). Young children's spatial orientation with respect to multiple targets when walking without vision. *Developmental Psychology*, *27*(1), 97-107.

Rosselli, M., Ardila, A., Matute, E., & Velez-Uribe I. (2014). Language development across the life span: A neuropsychological/neuroimaging perspective. *Neuroscience Journal, vol. 2014*, Article ID 585237, 21 pages. doi:10.1155/2014/585237

Rosselli, M., & Matute, E. (2008). Desarrollo cognoscitivo y maduración cerebral: Una perspectiva neuropsicológica. En: E. Matute, & S. Guajardo (Eds.), *Tendencias Actuales de las Neurociencias Cognitivas* (pp. 87-100). Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara.

Rosselli, M., & Matute, E. (2010). Desarrollo cognoscitivo y maduración cerebral. En: M. Rosselli, E. Matute, & A. Ardila (Eds.), *Neuropsicología del Desarrollo Infantil* (pp. 15-46). Mexico: Manual Moderno.

Sholl, M. J. (1995). The representation and retrieval of map and environment knowledge. Journal of *Geographical Systems, 2*, 177-195.

Stile, J., Sabbadini, L., Capirci, O., & Volterra V. (2000). Drawing abilities in Williams syndrome: A case study. *Developmental Neuropsychology, 18*(2), 213-235. Doi: 10.1207/S15326942DN1802_4

Stiles, J., Stern, C., Appelbaum, M., Nass, R., Trauner, D., & Hesselink, J. (2008). Effects of early focal brain injury on memory for visuospatial patterns: Selective deficits of global-local processing. *Neuropsychology*,

22(1), 61-73. doi: 10.1037/0894-4105.22.1.61

Stiles-Davis, J. (1988). Developmental change in young children's spatial grouping activity. *Developmental Psychology, 24,* 522-531. doi: http://dx.doi.org/10.1037/0012-1649.24.4.522

Takahashi, N., Kawamura, M., Shiota, J., Kasahata, N., & Hirayama, K. (1997). Pure topographic disorientation due to right retrosplenial lesion. *Neurology, 49*(2), 464-469. doi: 10.1212/WNL.49.2.464

Turati, C., Di Giorgio, E., Bardi, L., & Simion, F. (2010). Holistic face processing in newborns, 3-month-old infants, and adults: Evidence from the composite face effect. *Child Development*, *81*(6), 1894-1905. doi: 10.1111/j.1467-8624.2010.01520.x

Ungerleider, M., & Mishkin, M. (1982). Two cortical visual systems. En: D. J. Ingle, M. A. Goodale, & R. J. W. Mansfield (Eds.), *Analysis of Visual Behavior (*pp. 549–586). Cambridge, MA: MIT Press.

Valenza, E., Simion, F., & Cassia, V. M., & Umiltà, C. (1996). Face preference at birth. *Journal of Experimental Psychology: Human Perception and Performance*, *22*(4), 892-903. doi: http://dx.doi.org/10.1037/0096-1523.22.4.892

Wang, R. F., & Spelke, E. S. (2002). Human spatial representation: Insights from animals. *Trends in Cognitive Sciences, 6*, 376-381. doi: http://dx.doi.org/10.1016/S1364-6613(02)01961-7

Agnosias Visuales: Agnosia para Objetos, Simultagnosia, Agnosia para el Color, Alexia pura

Mª Victoria Perea & Valentina Ladera
Facultad de Psicología, Universidad de Salamanca. Salamanca, España.

Correspondencia: Mª Victoria Perea. Facultad de Psicología, Universidad de Salamanca. Avda. de la Merced 109-131. 37005 Salamanca, España. Teléfono: +34 923294610, Fax: +34 923294608. Correo electrónico: vperea@usal.es

Resumen

La agnosia visual hace referencia a una incapacidad para reconocer y/o identificar estímulos conocidos, por vía visual, en ausencia de déficit sensorial visual-perceptivo básico, y sin que pueda explicarse por un trastorno afásico o por un déficit atencional o intelectual. El reconocimiento de los objetos dependerá de los rasgos distintivos de los mismos, capaces de activar las representaciones sensoriales (estructurales), semánticas y conceptuales correspondientes. Analizaremos en primer lugar como se lleva a cabo el procesamiento visual a través del estudio neuroanatómico y de los principales modelos de reconocimiento visual, para centrarnos posteriormente en el análisis de las características clínicas de la agnosia visual para los objetos, simultagnosia, agnosia para el color y alexia pura. Finalizaremos con una aproximación de los aspectos fundamentales a tener en cuenta en la evaluación de los rendimientos gnósicos visuales.

Palabras claves: Agnosia visual, alexia pura, color, reconocimiento visual.

Visual Agnosias: Agnosia for Objects, Simultagnosia, Color Agnosia, Pure Alexia

Summary

Visual agnosia refers to an incapacity to recognize and/or indentify known stimuli, by visual pathway, in absence of basic visuo-perceptive sensorial deficit; and it cannot be explained by an aphasic disorder or atentional/intellectual deficits. Object recognition will depend on its distinctive features that are able to activate the corresponding sensory (structurals),

semantic and conceptual representations. In the first place, we will analyze how visual processing is made by the neuroanatomical study and the main models of visual processing. Then, we will focus on the analysis of clinical features of visual agnosia for objects, simultagnosia, color agnosia and pure alexia. Finally, we will present an approach of main aspects to take into account when assessing visual gnosic performances.

Key words: Visual agnosia, pure alexia, color, visual recognition.

Introducción

Se denomina agnosia a la alteración que impide una adecuada percepción o una integración cortical de los estímulos, así como su reconocimiento e identificación. Puede aparecer en casos de lesiones de la corteza parietal, temporal y occipital, por afectación de las áreas de asociación multimodal.

El reconocimiento por vía visual (función gnósica visual) está basado en un conjunto de capacidades funcionales del sujeto, que permiten analizar las características de los estímulos visuales para su posterior procesamiento.

Para el estudio de la función gnósica es necesario conocer la situación funcional de los receptores sensoriales y las posibles alteraciones a nivel de las vías sensoriales que conducen la información sensitiva a la corteza cerebral. A través de la exploración de la agudeza visual y de pruebas complementarias como los potenciales evocados, el electrooculograma, etc., podemos descartar defectos visuales periféricos.

Un sistema funcional cerebral complejo se encarga de "detectar" y "analizar" las propiedades simples de los estímulos como la forma, la textura, el color, la orientación y profundidad, la disposición espacial y la ubicación de los objetos en las coordenadas espaciales en donde se encuentran.

Entre estos sistemas, juega un papel importante el control en tiempo real de la acción, que permite realizar un procesamiento completo de la información y una correcta representación de las localizaciones, la percepción de la profundidad en función de la luz y el movimiento, factores que intervienen de forma fundamental en el reconocimiento por vía visual.

Un preciso análisis perceptivo nos permite realizar una representación visual, detallada del mundo que nos rodea, consintiendo la identificación de objetos y eventos, dando sentido y significado a nuestro entorno y el estableciendo las relaciones causales pertinentes.

La percepción visual correctamente realizada a través de varios sistemas funcionales cerebrales, facilita el control de la acción, la proyección de las acciones en el futuro y la incorporación de la información almacenada en el pasado para el control de las acciones actuales.

› *Fundamento neuroanatómico de la función visual*

El ojo humano, órgano especializado en captar luz y dar paso a los primeros estadios del procesamiento de la información visual. La información procedente de cada ojo se transmite por el nervio óptico, hasta llegar al quiasma (entrecruzamiento funcional de la vía visual). Las fibras procedentes de la retina

nasal se cruzan en el quiasma óptico, para formar parte del tracto óptico contralateral conjuntamente con las fibras de la retina temporal ipsilateral (cintillas ópticas). Las cintillas hacen escala en el cuerpo geniculado lateral o externo del tálamo, para posteriormente a través de las radiaciones ópticas, trasmitir la información a la corteza visual primaria del lóbulo occipital (Figura 1).

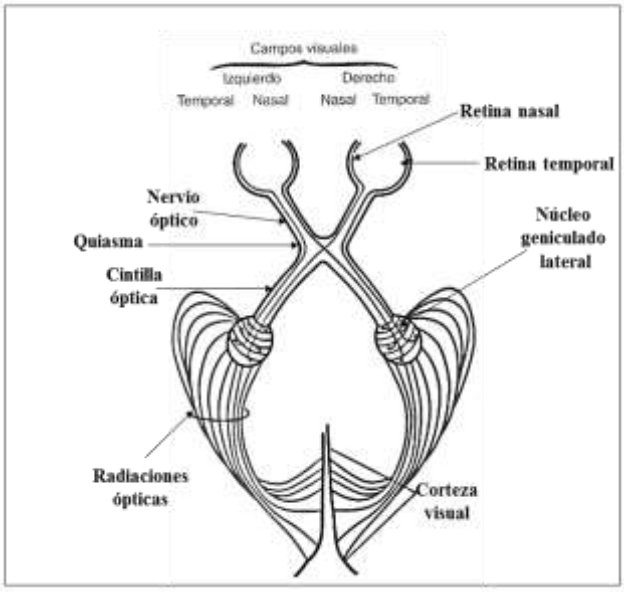


Figura 1. Vía visual

La vía visual cuenta también con radiaciones hacia otras estructuras del sistema nervioso. Hacia el núcleo supraquiasmático del hipotálamo; hacia núcleos pretectales, y hacia los tubérculos cuadrigéminos superiores. En ellos hace escala la información que proviene de una cintilla óptica, manteniéndose en él la estructuración de la información visual en capas ordenadas, según la procedencia de las fibras de uno u otro ojo. Capas II, III y V reciben señales de la zona temporal de la retina ipsilateral y capas IV y VI reciben señales de la retina nasal del ojo del lado opuesto.

La corteza visual primaria (V1 -área 17 de Brodmann-), también llamada corteza estriada, es la encargada de analizar las imágenes que llegan desde la retina, obteniendo las características estructurales de los estímulos visuales para su posterior procesamiento (Zeki, 2005).

La codificación especializada de la información se lleva a cabo por el área visual V2, área 18 de Brodmann, compuesta por una zona dorsal y otra ventral, donde tiene lugar el mapeo completo del escenario visual (Zhou & Baker, 1996). Las neuronas de esta área están especializadas en las propiedades simples de los estímulos, como la orientación, la frecuencia espacial y el color (Ungerleider & Mishkin, 1982). La información visual se va analizando progresivamente de forma pormenorizada en las áreas visuales secundarias V3, V4, V5, V6 y V8. El área V2 recibe aferencias del área V1 y envía sus eferencias hacia las áreas V3, V4 y V5 (Zeki, 2005; Zhou & Baker). El área V3, recibe conexiones del

área V2 y del área V1, proyectándose hacia la corteza parietal posterior y la corteza temporal inferior (Toottel et al., 1997). El área V4, en la corteza visual extraestriada, recibe información del área V2 y envía conexiones hacia la corteza inferotemporal posterior, y área V5 (Toottel & Hadjikani, 2001). Esta vía participa en el procesamiento del color y en el reconocimiento de la forma de los objetos (Zeki, McKeefry, Bartels & Franckowiak, 1998).

El área V5 (temporal medial) en la corteza visual extraestriada recibe información de las áreas V1, V2 y V3 dorsal, y es la vía responsable del procesamiento del movimiento (Zeki, 2001, 2002).

La teoría de la integración de multi-estadios en el cerebro visual -*Theory of Multistage Integration in the Visual Brain*- (Bartels & Zeki, 1998; Zeki, 2005) propone que a un nivel primario de análisis, los estímulos visuales son procesados en paralelo y en multi-estadios, por diferentes sistemas modulares. En estudios con primates, Zeki señala que el área V1 tiene dos vías paralelas de procesamiento de la información. La *"vía ventral"* (se proyecta desde el área V1 hacia el área V2, posteriormente al área V3, V4 y, finalmente, hacia el lóbulo temporal inferior), relacionada con la percepción del color, forma, textura, orientación y profundidad, y procesa en paralelo *"el qué"* de los estímulos visuales (Casagrande Yazar, Jones, & Ding 2007; Zeki, 2005). La *"vía dorsal"* (se proyecta desde el área V1 hacia el área V2, área V3 y posteriormente hacia el área V5 y, finalmente, hacia al lóbulo parietal inferior), implicada en la representación de las localizaciones, en el movimiento, en la percepción de la profundidad en función de la luz, y procesa en paralelo *"el donde"* de los estímulos visuales (Ungerleider & Mishkin, 1982; Zeki, 2005).

Goodale (2014), señala que la vía dorsal juega un papel importante en el control en tiempo real de la acción, procesando la información sobre la ubicación y disposición de los objetos en las coordenadas espaciales donde se encuentran. Por el contrario, la vía ventral construye las representaciones visuales y detalladas del mundo permitiendo la identificación de objetos y eventos, otorgando sentido y significado y así poder establecer las relaciones causales. Aunque hay diferencias en el rol que juegan la vía ventral y dorsal, los dos sistemas trabajan de manera coordinada con la finalidad de llevar a cabo una conducta adaptativa.

Agnosia visual

La agnosia visual hace referencia a una incapacidad para reconocer y/o identificar estímulos conocidos, por vía visual, en ausencia de déficit sensorial visual-perceptivo básico, y sin que pueda explicarse por un trastorno afásico o por un déficit atencional o intelectual. Es la pérdida de la capacidad para transformar las sensaciones simples en percepciones propiamente dichas. Los estímulos pueden ser reconocidos a través de otra modalidad sensorial o si se describen verbalmente (Banich, 2004).

A partir de un análisis perceptivo basal se desencadena un complejo sistema de reconocimiento que nos proporciona información estructural (agrupación de los distintos atributos en un todo) y semántica (atribución de significado) de los estímulos.

Se han propuesto diferentes modelos de reconocimiento visual, entre ellos *el modelo por etapas*. Lissauer (1890), señalaba que

el procesamiento visual se llevaba a cabo en dos etapas: aperceptiva y de asociación. Sugirió por primera vez que los trastornos en la identificación visual se podían dividir en dos tipos, *agnosia visual aperceptiva* (alteración de la percepción de los elementos que componen un estímulo. Déficit en la categorización perceptiva) *y agnosia visual asociativa* (alteración entre lo percibido y su significado. Déficit en la categorización semántica).

El término *"agnosia visual aperceptiva"* se ha aplicado a un conjunto muy heterogéneo de pacientes y se ha sugerido adoptar el término alternativo *"agnosia visual para la forma" (visual form agnosia)*, introducido por Benson y Greenberg en 1969 (Devinsky, Farah, & Barr, 2008; Farah, 2004). También se ha puesto en duda el concepto de *agnosia visual asociativa*, alegando que pueden encontrarse déficits perceptivos, si se utilizan mediciones suficientemente sensibles (Delvenne, Seron, Coyette, & Rossion, 2004; Farah, 1990).

Se ha argumentado que esta clasificación no refleja las diferentes etapas del procesamiento visual de las características de los estímulos (Marr, 1982; Riddoch & Humphreys, 1987; Ullman, 1996). Sin embargo ha sido un marco útil a lo largo de los años para clasificar los trastornos visuales y aun hoy, a pesar de discutida, sigue siendo útil en clínica neuropsicológica.

Posteriormente Geschwind (1965), propuso un modelo en el que indicaba que los problemas de reconocimiento eran debidos a una desconexión entre los procesos visuales y verbales. Damasio y Damasio (1989), señalaron que la percepción requiere de la participación de un sistema funcional cerebral que implicaría a la corteza primaria y áreas de asociación, en concordancia con las diversas características perceptivas de cada objeto.

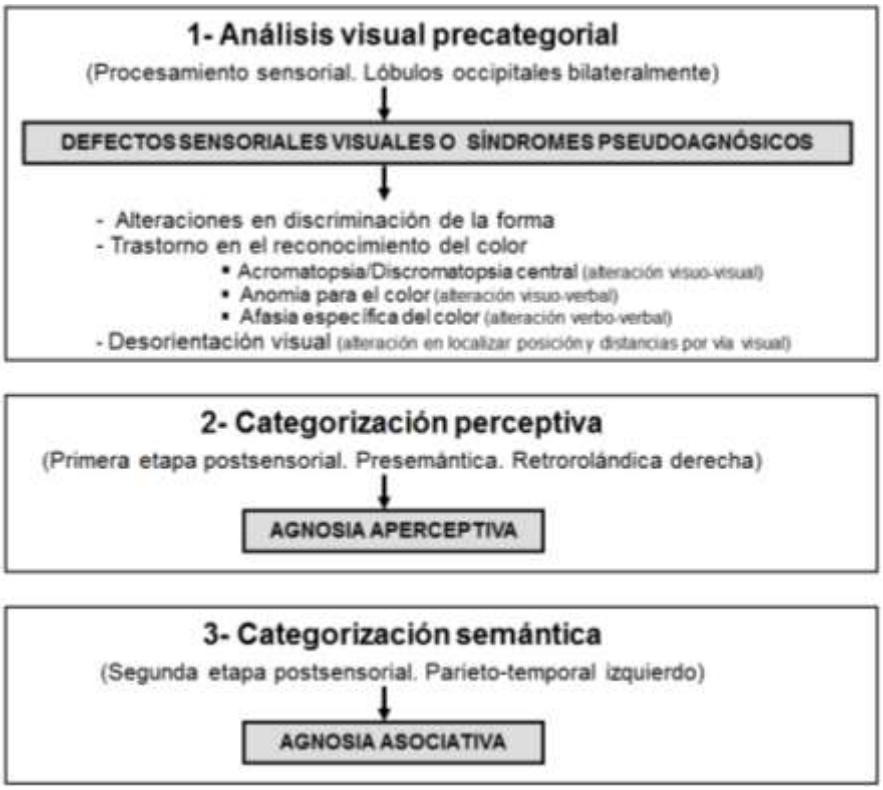
En el modelo de reconocimiento de objetos de Warrington y Taylor (1973) se indica que existe un primer nivel, donde se llevaría a cabo el análisis visual de objeto, seguido de un segundo nivel de categorización perceptiva (permite reconocer un objeto independientemente de su orientación, distancia y condiciones de luminosidad en el que se presente), y un tercer nivel de categorización semántica (asociación objeto-significado).

Tras un análisis visual perceptivo primario, que realizan de forma bilateral ambos hemisferios cerebrales en su zona posterior, se ponen en marcha los procesos que posibilitan la “constancia de un objeto”, su *categorización perceptiva* (zona posterior del hemisferio derecho). En un procesamiento secuencial, se van analizando: 1) los elementos fundamentales (bordes, barras, longitud, contraste y orientación) determinando el contorno y el brillo del objeto; 2) la discriminación figura-fondo y textura de superficie y; 3) el análisis estructural completo del objeto. Posteriormente se llevaría a cabo la atribución de significado a lo percibido, *categorización semántica*, que requiere de la participación de zonas posteriores (temporo-occipitales) del hemisferio izquierdo.

Warrington en 1985 propuso para el estudio de la agnosia visual un modelo, en el que distingue dos tipos de análisis: a) *análisis sensorial precategorial,* relacionado con la corteza occipital primaria y b) *análisis categorial,* relacionado con áreas asociativas. El procesamiento de la información se llevaría a cabo en tres niveles: 1) precategorial en el que participan ambos hemisferios a nivel occipital; 2)

primera etapa postsensorial-presemántica relacionado con el hemisferio derecho, encargado de la categorización perceptiva y; 3) segunda etapa postsensorial relacionado con el hemisferio izquierdo, relacionado con la categorización semántica.

En el Esquema 1 se representan cada uno de estos niveles y los trastornos que originaría la alteración en cada uno de ellos.



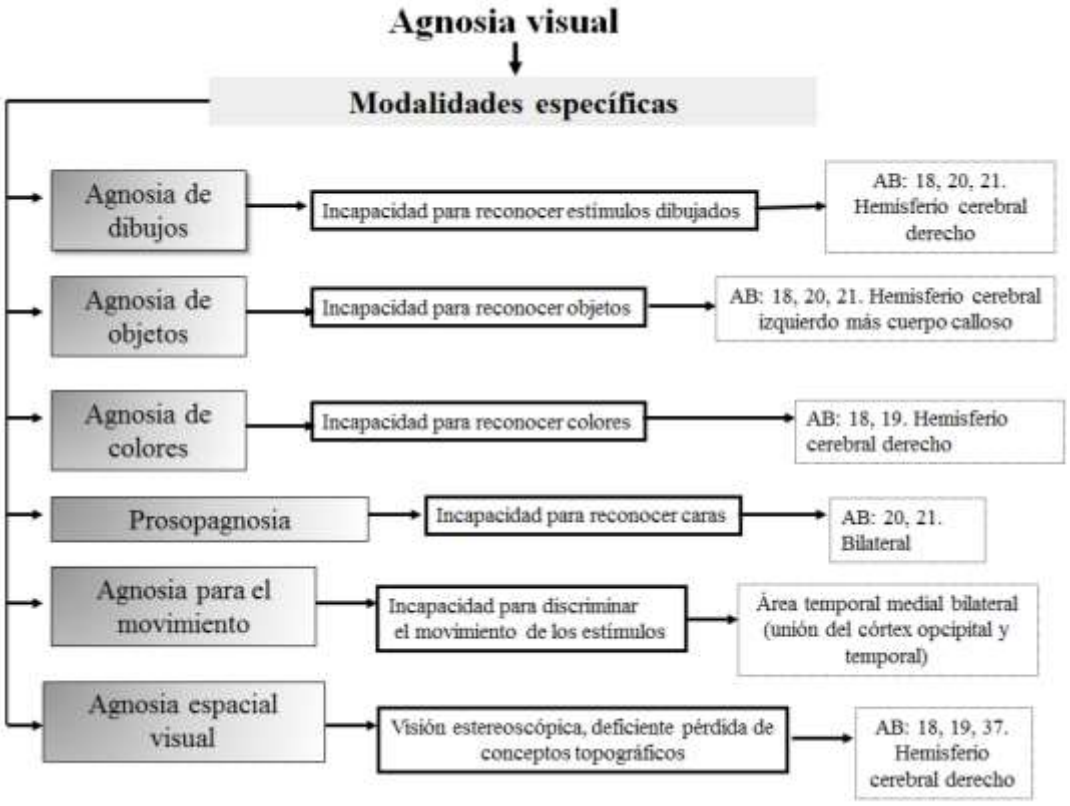
Esquema 1. Agnosia visual (tomado de Perea, Ladera, & Echeandía, 1998)

La agnosia visual, aparece con frecuencia en lesiones bilaterales de áreas de asociación visual del lóbulo occipital (Albert et al., 1979) o hemisféricas izquierdas (Giovagnoli et al., 2009). Además de como un síndrome focal se han descrito casos de agnosia visual en enfermedades neurodegenerativas como la enfermedad de Alzheimer (Helmes & Østbye, 2002), demencia de cuerpos de Lewy (Mori et al., 2000) y atrofia cortical posterior (McMonagle, Deering, Berliner, & Kertesz, 2006).

Humphreys y Riddoch (1987), propusieron que en la etapa perceptiva podían diferenciarse tres estadios: 1) análisis de los detalles y de la forma, cuya alteración daría lugar a la *agnosia de forma* (incapacidad para discriminar formas); 2) integración de la percepción en un conjunto, su alteración daría lugar a la *agnosia integrativa* (incapacidad de relacionar de manera global las partes que integran el objeto) y; 3) representación estable tridimensional, cuya alteración daría lugar a la *agnosia de transformación* (incapacidad

para identificar objetos que están enmascarados o sus característica físicas no están claramente definidas).

En la agnosia visual se pueden encontrar alteraciones en el reconocimiento de objetos (agnosia visual de objetos), los colores (acromatognosia), las palabras escritas (alexia), las caras (prosopagnosia) o en la capacidad para integrar las partes de un estímulo complejo (agnosia simultánea o simultagnosia) (ver Esquema 2).



Nota: AB: Área de Brodmann

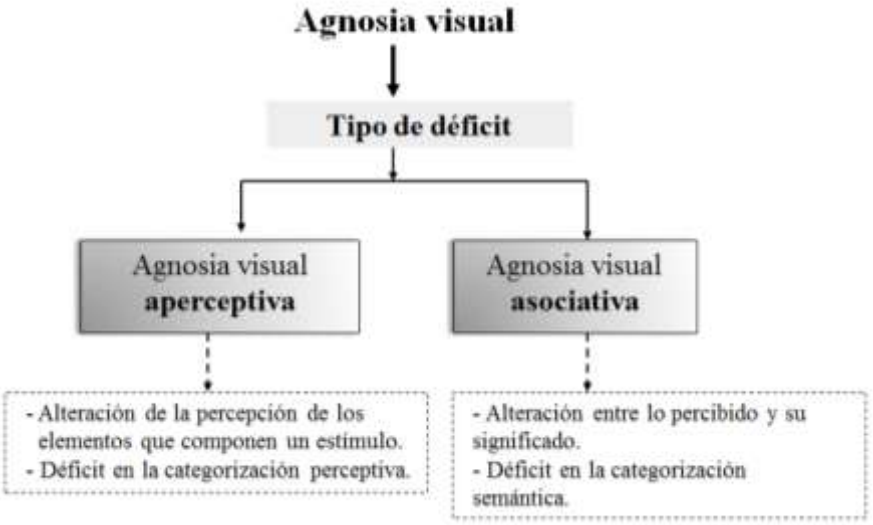
Esquema 2. Principales tipos de agnosia visual (tomado de Perea et al., 1998).

Trataremos en este artículo las siguientes formas clínicas: 1) *Agnosia visual para los objetos* (aperceptiva y asociativa), 2) *Simultanagnosia* (*dorsal y ventral);* 3) A*gnosia para el color* (*acromatopsia central, anomia para el color y agnosia para el color) y*; *4) Alexia pura.*

› *Agnosia visual para los objetos*

Para algunos autores (Ptak, Lazeyras, Di Pietro, Schnider, & Simon, 2014), la agnosia de objetos es una entidad que no está claramente definida, ya que hace referencia a un conjunto de déficits que son el resultado de un deterioro a diferentes

niveles del análisis perceptivo visual. Se han descrito dos subtipos: *aperceptiva y asociativa* (ver Esquema 3).



Esquema 3. Agnosia visual aperceptiva y asociativa.

En el caso de la *agnosia aperceptiva* el paciente puede quejarse de visión borrosa o poco clara, o atribuir el trastorno a que la luz de la habitación es escasa o a las gafas que están mal graduadas. En un examen formal, se evidencia que las funciones visuales primarias están conservadas. Presentan dificultad a nivel perceptivo pero las funciones sensoriales básicas tales como la agudeza, la discriminación y la visión del color están conservadas (Farah & Feinberg, 2003).

No pueden describir las características de los objetos presentados por vía visual, copiar o discriminar estímulos visuales simples (i.e., triángulos o círculos) y emparejar un objeto con otros similares o señalar un objeto que ha sido nombrado verbalmente. Los dibujos que realizan están con frecuencia incompletos y fragmentados en diferentes elementos individuales o incluso pueden estar distorsionados e irreconocibles. Suelen presentar dificultad en identificar objetos presentados en una perspectiva atípica o inusual (Davidoff & Warrington, 1999), dibujados de manera incompleta o superpuestos (Banich, 2004).

Se han descrito casos de agnosia aperceptiva relacionados con lesiones cerebrales posteriores bilaterales que afectan a las zona inferior medial de la corteza temporo-occipital (Masullo et al., 2012) y en pacientes con atrofia cortical posterior (Gardini et al., 2011).

El déficit en el reconocimiento de objetos en los casos de la agnosia aperceptiva, puede ser debido al deterioro en la apreciación de las características perceptivas visuales que constituyen los objetos y a una limitación en los recursos cognitivos que están disponibles para el procesamiento de la información dentro de la modalidad visual (Grossman, Galetta, & D' Esposito, 1997).

Recientemente, Serino y colaboradores (2014), han propuesto que los déficits en la

percepción de las formas que definen los casos de agnosia visual podrían ser el resultado de al menos dos mecanismos diferentes, uno que involucra lesiones generalizadas de las áreas visuales primarias, lo que afecta a los niveles primarios de procesamiento visual, y el otro que involucra lesiones selectivas a nivel occipital lateral y región infero-temporal, que afecta a las funciones visuales de alto nivel.

La agnosia visual asociativa hace referencia a un deterioro en el reconocimiento de objetos presentados por vía visual que no puede atribuirse a un déficit perceptivo primario, ni a un trastorno del lenguaje, deterioro intelectual, u otros déficits (Feinberg, Schindler, Ochoa, Kwan, & Farah, 1994). Estos pacientes pueden copiar los objetos que no reconocen, son capaces de describir los estímulos visuales en detalle (forma, tamaño, borde y contorno, posición y número de estímulos presentes). El lenguaje suele estar conservado. Con frecuencia en la copia de dibujos llevan a cabo una estrategia lenta y muy elaborada, línea por línea, realizando una copia detallada de la figura (Riddoch & Humphreys, 1987). A pesar de las descripciones verbales precisas, la realización correcta del dibujo y el emparejamiento de los estímulos visuales, defectos sutiles en la percepción visual pueden contribuir a la alteración en el reconocimiento (Farah, 1990; Levine & Calvanio, 1989).

Los pacientes pueden describir las características y forma de un objeto, pero fallan en el reconocimiento. La capacidad para integrar las características del objeto tal como la percibe el sujeto (percepto) y el conocimiento semántico del mismo, está deteriorada (Farah & y Feinberg, 2003). Se ha propuesto que la agnosia visual asociativa es debida a una desconexión entre el la memoria visual y el sistema semántico (Carlesimo, Casadio, Sabbadini, & Caltagirone, 1998) o a un déficit en el acceso por vía visual al conocimiento semántico almacenado (Riddoch & Humphreys, 2003). Suelen mostrar dificultades a la hora de decir el significado semántico y propiedades funcionales del objeto. Frecuentemente fallan cuando se le solicitan que ordenen los objetos y/o dibujos en categorías o se le pide que los emparejen en función de diferentes representaciones del mismo objeto (Bauer, 1993).

En este tipo de agnosia habitualmente los objetos comunes, como un bolígrafo o un reloj, se reconocen más fácilmente que los objetos poco comunes o complejos, ya que pueden ser reconocidos por otras vías sensoriales, por ejemplo, el perro por el ladrido. Los pacientes pueden reconocer objetos por otras modalidades sensoriales y también pueden copiar un dibujo de un objeto (Banich, 2004; Farah & Feinberg, 2003).

Habitualmente el reconocimiento de objetos reales es mejor que los dibujados o presentados en fotografía y pueden ser reconocidos cuando son presentados por otra vía sensorial. Este tipo de agnosia puede afectar al reconocimiento de una categoría específica, lo que muchos autores denominan como *agnosia visual categorial*.

Varias hipótesis se han propuesto para explicar la agnosia visual categorial, por ejemplo se ha señalado que el déficit para una categoría específica es el resultado de una lesión en áreas corticales especializadas en esa categoría (Caramazza & Shelton, 1998). Se ha señalado que este tipo de agnosia es el

resultado de lesiones que impiden el acceso a la memoria semántica. Según esta hipótesis, cada categoría de objetos implica diferentes canales sensoriales y niveles de procesamiento, los cuales si se lesionan, pueden causar deterioro en reconocimiento de categorías específicas (Riddoch & Humphreys, 1987; Riddoch, Humphreys, Coltheart, & Funnel, 1988). El déficit de reconocimiento para algunas categorías de objetos y no para otras en ausencia de déficit sensorial primario puede estar relacionado y co-determinado por variables diferentes a la localización lesional, como por ejemplo la familiaridad visual, ambiguedad sensorial y frecuencia del nombre, entre otros (Stewart, Parkin, & Hunkin, 1992; Takarae & Levin, 2001). Sin embargo, en estudios donde se han controlado dichas variables, se continúa evidenciando esta disociación, por ejemplo, los pacientes reconocen mejor objetos no vivos que vivos, sugiriendo un fraccionamiento en la memoria semántica (Warrington y Shallice, 1984).

Tranel, Logan, Randall, y Damasio (1997) han sugerido que variables extra-lesionales y la localización de la lesión, pueden co-determinar simultáneamente la aparición de déficits para categorías específicas. La localización lesional más frecuente son lesiones bilaterales temporo-occipitales y parietales (Jankowiak & Albert, 1994). Se han descrito también casos por lesiones hemisféricas izquierdas y en pacientes con enfermedad de Alzheimer (Giannakopoulos et al., 1999) y con leucoencefalopatía multifocal progresiva (Butter & Trobe, 1994).

› *Simultagnosia*

El término simultagnosia fue descrito por Wolpert (1924) para describir aquellos pacientes que perciben con precisión los elementos individuales o detalles de un cuadro complejo, pero no puede apreciar su significado general. En estos casos a pesar de que los campos visuales son normales, los sujetos no pueden reconocer el sentido global de una imagen o estímulo complejo, pero pueden ser capaces de apreciar y describir elementos aislados.

La simultagnosia ha sido considerada como un tipo específico de agnosia visual aperceptiva (Bauer, 1993; Farah & Feinberg, 2003) y enmarcarda como un trastorno de la vía visual dorsal (Barton, 2014), o como un trastorno neuropsicológico raro que refleja, en parte, una restricción de la atención visuoespacial (Dalrymple, Bischof, Cameron, Barton, & Kingstone, 2009).

Una escena visual contiene muchos objetos individuales y el sistema visual humano es capaz de percibir inicialmente las propiedades globales de la misma (Fabre-Thorpe, Delorme, Marlot, & Thorpe, 2001) y categorizar la escena de manera rápida, basándose únicamente en su esencia (Torralba, Oliva, Castelhan, & Henderson, 2006). Este fenómeno se conoce como el *"efecto de prioridad global ó efecto de captura global*- global precedence effect*"* (Navon, 1977). Los pacientes con simultanagnosia presentan una incapacidad para integrar múltiples elementos visuales de una escena y no muestran el *"efecto de captura global"*. No muestran dificultad para reconocer elementos individuales o locales de una escena mostrando un *"efecto de prioridad local o captura local"*. Este fenómeno se pone de manifiesto cuando los pacientes describen escenas visuales de manera poco sistemática, parte por parte y con falta de integración de los distintos elementos en un todo coherente (Dalrymple, Kingstone, & Barton, 2007).

La corteza parietal juega un papel importante en el procesamiento de la relaciones espaciales entre varios objetos (Ungerleider & Haxby, 1994), y los pacientes presentan un efecto de prioridad local, debido a una incapacidad para modular la atención visuoespacial (Rizzo & Robin, 1990). La vía visual ventral, es considerada la vía del reconocimiento primario (Ungerleider & Haxby), habitualmente está intacta en los pacientes con simultagnosia y es la dominante para el procesamiento local, mientras que la vía dorsal estaría implicada en el procesamiento global (Schiller, Logothetis, & Charles, 1991). Lesiones en las regiones parieto-occipital y en el surco intraparietal, junto, con desconexiones de la sustancia blanca bilateral dentro de la red de atención visuoespacial pueden contribuir a las alteraciones en el procesamiento visual de varios objetos de manera conjunta y a la pérdida de velocidad de procesamiento, característicos de la simultagnosia (Chechlacz et al., 2012).

Se han descrito dos formas de simultagnosia: *ventral y dorsal* (Devinsky et al., 2008; Farah, 1990). En el primer caso, los pacientes presentan un trastorno atencional que no les permite ver más de un objeto al mismo tiempo, la atención se focaliza en una parte del objeto, causando una mala identificación del mismo. Por lo general se asocia a lesiones en la región occipital izquierda (Trivelli, Turnbull, & Della-Sala, 1996) y occipito-temporal izquierda (Duncan et al., 2003). En estos casos, el paciente presenta una incapacidad para *"dar sentido"* a una imagen debido a que sólo percibe partes, presenta tendencia a leer las palabras letra por letra (de ahí que en ocasiones este término se utilice para describir a la alexia pura) y en algunos casos se ha descrito enlentecimiento en la capacidad para denominar (Behrmann, Plaut, & Nelson, 1998; Price & Humphreys, 1992).

En la simultagnosia dorsal, los pacientes pueden reconocer un objeto completo, pero están limitados en la cantidad de objetos que pueden reconocer al mismo tiempo (no pueden ver más de uno a la vez). Luria (1959) señaló que este tipo de trastorno hace referencia a la incapacidad para atender a más de un objeto al mismo tiempo. Al ver una escena compleja, proporcionan descripciones de manera lenta y poco sistemática, la percepción de formas individuales es normal y son incapaces de localizar estímulos, incluso cuando los están viendo (desorientación visual). Generalmente la simultagnosia dorsal es debida a lesiones bilaterales parieto-occipitales (Riddoch et al., 2010) y puede estar presente en el síndrome de Balint o aparecer como trastorno independiente (Damasio, 1985).

Tanto los pacientes con simultagnosia ventral como dorsal presentan un deterioro severo en la velocidad de procesamiento de la información visual, lo cual sugiere la existencia de un déficit funcional común, a pesar de localizaciones lesionales diferentes (Ducan et al., 2003).

› *Agnosia para el color*

La corteza occipital ventro-medial inferior, bilateralmente (circunvolución lingual y fusiforme), parece estar especialmente relacionada con la codificación del color.

Varios trastornos en el procesamiento del color han sido descritos en la literatura pero no todos ellos están relacionados con problemas de reconocimiento (Tranel, 2003).

Los seres humanos tienen la capacidad de emparejar, clasificar, nombrar, memorizar e

imaginar colores. Cada una de estas habilidades se puede perder como resultado de lesiones cerebrales, lo que sugiere que cada una de ellas puede ser funcionalmente independiente. Estudios neuropsicológicos han señalado alteraciones selectivas para el color, como la acromatopsia o discromatopsia central (Meadows, 1974), la agnosia del color (Beauvois & Saillant, 1985), y la anomia para el color (Geschwind, & Fusillo, 1966).

La *acromatopsia o discromatopsia central,* es un trastorno caracterizado por la pérdida de la visión para el color debido a una lesión del sistema nervioso central (Bauer, 1993). Ha sido considerada como un trastorno de la vía ventral (Barton, 2014), y está habitualmente asociada con lesiones bilaterales del giro lingual (Zeki, 1990). Los sujetos ven el mundo en una escala de grises. Presentan incapacidad para emparejar, discriminar y denominar colores.

La *anomia para el color* es la incapacidad para denominar colores en ausencia de otros signos afásicos. Los pacientes son capaces de señalar colores y realizar asociaciones entre objetos y su color específico, lo cual no ocurre en la agnosia para el color (Davidoff & Fodor, 1989).

La agnosia para el color es considerada como una categoría donde se incluyen a los pacientes que tienen dificultades para apreciar la naturaleza o el nombre del color que ven, pero que no entran dentro de las categorías anteriores (Bauer, 2006). Ha sido definida como un incapacidad para evocar el color correspondiente de un estímulo determinado y no es debida a problemas perceptivos o de denominación (Tranel, 2003). Estos sujetos son incapaces de nombrar colores o señalar el nombre de un color cuando se le solicita verbalmente, pero son capaces de reconocer los colores en tareas no verbales (Bauer, 1993). Presentan problemas en evocar la información básica sobre los colores, seleccionar el color correcto de algunos objetos o entidades reales (Tranel). Se ha relacionado con lesiones en regiones posteriores izquierdas y en particular con el área temporo-occipital izquierda (Luzzatti & Davidoff, 1994).

› *Alexia pura*

Denominada también como *"alexia sin agrafía, dislexia letra por letra, lectura letra a letra, alexia agnósica",* entre otros. Se manifiesta como un trastorno de lectura adquirido, caracterizado por una lectura lenta y con esfuerzo, perdiéndose la capacidad de leer rápidamente y con fluidez. Lo común es que la capacidad lectora no esté totalmente dañada, sino simplemente deficiente y muchos pacientes pueden descifrar las palabras letra por letra (Starrfelt, Gerlach, Habekost, & Leff, 2013). A diferencia de los lectores normales, los pacientes con alexia pura tardan mucho más tiempo para leer palabras largas que cortas, fenómeno conocido como *"efecto de la longitud de la palabra"* (Leff, Spitsyna, Plan, & Wise, 2001; Warrington & Shallice, 1984). Barton, Hanif, Björnström y Hills (2014) han señalado que en la alexia pura el efecto longitud de la palabra probablemente no se derive de la lectura letra por letra, sino de la alteración en el procesamiento léxico de la palabra y de una disfunción en la codificación de las letras.

Pueden mostrar confusión de una letra con otra, especialmente con aquellas que visualmente son similares (Arguin & Bub, 2005). Otros componentes del lenguaje, incluyendo la escritura al dictado (presentan dificultad en leer lo que ellos han escrito), ortografía y expresión verbal, suelen estar intactos, aunque han sido descritos leves

déficits en la percepción visual y en denominación por confrontación visual (Roberts et al., 2013; Starrfelt, Habekost, & Leff, 2009). El resto de funciones cognitivas son normales.

La localización lesional cerebral más frecuente es en la corteza ventral occipito-temporal (giro fusiforme o lingual) izquierda y sustancia blanca asociada, área conocida como *"área visual para la forma de las palabras*" (Binder & Mohr, 1992; Cohen et al., 2004; Damasio & Damasio, 1983; Dehaene & Cohen, 2011; Leff et al., 2006).

Recientemente, Starrfelt y Shallice (2014) confirman que la alexia pura es un trastorno de lectura adquirido, en sujetos previamente alfabetizados, debido a una lesión en la región posterior del hemisferio izquierdo. En estos pacientes la escritura (espontánea o al dictado) y el deletreo oral deben estar conservados. No deben presentar afasia, demencia, o agnosia visual. Debe estar presente un déficit en la lectura de una palabra con tiempos de respuestas prolongados y presencia del efecto de longitud de la palabra, o ser incapaz de leer absolutamente.

Desde la primera descripción científica de un paciente con alexia pura por Dejerine en 1892, se han propuesto varias teorías de este trastorno. En la visión tradicional (Geschwind & Fusillo, 1966), se indica que la alexia pura es debida a una desconexión entre la corteza visual primaria y el centro visual para las palabras en el giro angular izquierdo (Catani & Ffytche, 2005). Sin embargo en la mayoría de los casos descritos en la literatura, este trastorno aparece por lesiones en la región occipito-temporal izquierda (Montant & Behrmann, 2000) y se han descrito casos con lesiones en la sustancia blanca periventricular del lóbulo occipital (Damasio & Damasio, 1983); en el córtex y sustancia blanca del lóbulo temporal ventral incluyendo el giro temporal inferior y el giro fusiforme (Binder & Mohr, 1992); en el surco occipito-temporal izquierdo (Cohen et al., 2003) o lesiones en la parte posterior de giro fusiforme izquierdo y zonas adyacentes (Leff et al., 2006).

Se ha establecido que el déficit principal está en la codificación y el procesamiento de las letras a nivel pre-léxico (Arguin & Bub, 1993) o a un deterioro en el procesamiento simultáneo de múltiples letras en paralelo (Rayner & Johnson, 2005), como consecuencia de un déficit general en la percepción visual (Behrmann, Nelson, & Sekuler 1998; Farah & Wallace, 1991).

Estudios que han utilizado tiempos de respuesta en tareas de denominación y de decisión léxica han mostrado que en los pacientes con alexia pura, los factores léxicos pueden influir en la lectura, como es el caso por ejemplo, de la frecuencia de palabras (Behrmann, Shomstein, Black, & Barton 2001; Fiset, Arguin, & McCabe, 2006), la concreción de las palabras, (Behrmann et al., 1998), la semejanza ortográfica (Arguin & Bub, 2005; Montant & Behrmann, 2001), e la imaginabilidad (Fiset et al; Greenwald & Berndt, 1999).

El conocimiento del mundo, lo construimos a través de un procesamiento activo. Contribuye al reconocimiento el análisis de la información que nos proporciona el torrente continuo de sensaciones de todas las modalidades sensoriales. Por ello en el estudio neuropsicológico de las gnosias hemos de tener en cuenta además de los datos aportados por la historia clínica del sujeto, la situación médica general y neurológica y la situación funcional de las vías de entrada perceptivas, se debe tener

en cuenta el canal sensorial del que depende el reconocimiento y la modalidad específica evaluada.

En evaluación neuropsicológica contamos con una serie de instrumentos, baterías, test, más o menos protocolizados que deben ser seleccionados correctamente a fin de que nos informen sobre la situación cognitiva del sujeto. Los instrumentos pueden organizarse en tres grandes apartados: Test de rastreo cognitivo (test breves); Baterías neuropsicológicas generales y Test específicos de función. La utilización de uno u otro instrumento dependerá de las características concretas de cada caso y de lo que el explorador pretenda de su estudio.

Los test breves, nos permiten una aproximación a los rendimientos generales del paciente, de forma breve y muy superficial, pero poseen un gran poder de discriminación entre normalidad y situación patológica. Las baterías neuropsicológicas generales, tras un registro general de los datos del paciente y una minuciosa anamnesis, recogen las observaciones conductuales y valoran los rendimientos cognitivos en profundidad y de forma exhaustiva. Los Test específicos de función evalúan en profundidad una función cognitiva concreta. Son de mucha utilidad en el estudio de los síndromes focales, en la valoración de la intensidad del cuadro, de la severidad del mismo y en la apreciación de las características cualitativas de cada caso.

Presentamos en el Esquema 4 una aproximación de los aspectos fundamentales a tener en cuenta en la evaluación de los rendimientos gnósicos visuales.



Esquema 4. Evaluación neuropsicológica de las gnosias visuales

Referencias

Albert, M. L., Soffer, D., Silverberg, R., & Reches, A. (1979). The anatomic basis of visual agnosia. *Neurology, 29*(6), 876-879. doi: 10.1212/WNL.29.6.876

Arguin, M., & Bub, D. (2005). Parallel processing blocked by letter similarity in letter-by-letter dyslexia: A replication. *Cognitive Neuropsychology, 22*, 589-602. doi: 10.1080/02643290442000202

Arguin, M., & Bub, D. N. (1993). Single-character processing in a case of pure alexia. *Neuropsychologia*, *31*, 435-458. doi: 10.1016/0028-3932(93)90059-9

Banich, M. (2004). *Cognitive neuroscience and neuropsychology* (2a. ed.). Boston: Houghton Mifflin Company.

Bartels, A., & Zeki, S. (1998). A theory of multistage integration in the visual brain. *Proceedings of the Royal Society London, 265*, 2327-2332. doi: 10.1098/rspb.1998.0579

Barton, J. J. S. (2014). Higher cortical visual deficits. *CONTINUUM Lifelong Learning in Neurology, 20*(4), 922-941. doi: 10.1212/01.CON.0000453311.29519.67

Barton, J. J. S., Hanif, H.M., Björnström, L.E., & Hills, C. (2014). The word length effect in reading: A review. *Cognitive Neuropsychology, 31*, 378-412. doi: 10.1080/02643294.2014.895314

Bauer, R. M. (1993). Agnosia. En: K. M. Heilman, & E. Valensteins (Eds.), *Clinical Neuropsychology* (3a. ed., pp. 215-278). New York: Oxford University Press

Bauer, R. M. (2006). The Agnosias. En: P. J. Snyder, P. D. Nussbaum, & D. L. Robins (Eds.), *Clinical Neuropsychology: A Pocket Handbook for Assessment*. (2a ed., pp. 508-533). Washington, DC: American Psychological Association.

Beauvois, M. F., & Saillant, B. (1985). Optic aphasia for colours and colour agnosia: A distinction between visual and visuo-verbal impairments in the processing of colours. *Cognitive Neuropsychology*, *2*, 1-48. Doi: 10.1080/02643298508252860

Behrmann, M., Nelson, J., & Sekuler, E. B. (1998). Visual complexity in letter-byletter reading: ‘‘pure’’ alexia is not pure. *Neuropsychologia, 36*, 1115-1132. doi: 10.1016/S0028-3932(98)00005-0

Behrmann, M., Plaut, D. C., & Nelson, J. (1998). A literature review and new data supporting an interactive account of letter-by-letter reading. *Cognitive Neuropsychology*, *15*, 7-51. doi: 10.1080/026432998381212

Behrmann, M., Shomstein, S. S., Black, S. E., & Barton, J. J. S. (2001). The eye movements of pure alexic patients during reading and nonreading tasks. *Neuropsychologia*, *39*, 983-1002. doi: 10.1016/S0028-3932(01)00021-5

Benson, D. F., & Greenberg, J. P. (1969). Visual form agnosia. A specific defect in visual discrimination. *Archives of Neurology, 20*(1), 82-89. doi: 10.1001/archneur.1969.00480070092010.

Binder, J. R., & Mohr, J. P. (1992). The topography of callosal reading pathways. A case-control analysis. *Brain*, *115*, 1807-

1826.doi:http://dx.doi.org/10.1093/brain/115.6.1807

Butter, C. M., & Trobe, J. D. (1994). Integrative agnosia following progressive multifocal leukoencephalopathy. *Cortex,* 30(1), 145-158. doi: 10.1016/S0010-9452(13)80330-9

Caramazza, A., & Shelton, J. R. (1998). Domain-specific knowledge systems in the brain: The animate-inanimate distinction. *Journal of Cognitive Neuroscience, 10*, 1-34. doi: 10.1162/089892998563752

Carlesimo, G. A., Casadio, P., Sabbadini, M., & Caltagirone, C. (1998). Associative visual agnosia resulting from a disconnection between intact visual memory and semantic systems. *Cortex, 34*(4), 563-576. doi: 10.1016/S0010-9452(08)70514-8

Casagrande, V., Yazar, F., Jones, K., & Ding, Y. (2007). The morphology of the koniocellular axon pathway in the macaque monkey. *Cerebral Cortex, 17*(10), 2334-2345. doi:10.1093/cercor/bhl142

Catani, M., & Ffytche, D. H. (2005). The rises and falls of disconnection syndromes. *Brain, 128*(10), 2224-2239. doi:10.1093/brain/awh622

Chechlacz, M., Rotshtein, P., Hansen, P. C., Riddoch, J. M., Deb, S., & Humphreys, G. W. (2012). The neural underpinings of simultanagnosia: Disconnecting the visuospatial attention network. *Journal of Cognitive Neuroscience, 24*(3), 718-735. doi: 10.1162/jocn_a_00159

Cohen, L., Henry, C., Dehaene, S., Martinaud, O., Lehéricy, S., Lemer, C., & Ferrieux, S. (2004). The pathophysiology of letter-by-letter reading. *Neuropsychologia, 42*(13), 1768-1780. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2004.04.018

Cohen, L., Martinaud, O., Lemer, C., Lehéricy, S., Samson, Y., Obadia, M., et al. (2003). Visual word recognition in the left and right hemispheres: Anatomical and functional correlates of peripheral alexias. *Cerebral Cortex, 13*(12), 1313-1333. doi:10.1093/cercor/bhg079

Dalrymple, K., Kingstone, A., & Barton, J. (2007). Seeing trees OR seeing forests in simultanagnosia: Attentional capture can be local or global. *Neuropsychologia, 45*, 871-875. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2006.07.013

Dalrymple, K. A., Bischof, W. F., Cameron, D., Barton, J. J. S., & Kingstone, A. (2009). Global perception in simultanagnosia is not as simple as a game of connect-the-dots. *Vision Research, 49*(14), 1901-1908. doi: 10.1016/j.visres.2009.05.002

Damasio, A. (1985). Disorders of complex visual processing: Agnosias, achromatopsia, Balint's syndrome, and related difficulties of orientation and construction. En: M. M. Mesulam (Ed.), *Principles of Behavioral Neurology* (pp. 259-288). Philadelphia, PA: F.A. Davis Company.

Damasio, A. R., & Damasio, H. (1983). The anatomic basis of pure alexia. *Neurology*, *33*, 1573-1583. doi: 10.1212/WNL.33.12.1573

Damasio, H., & Damasio, A. (1989). *Lesion analysis in Neuropsychology*. New York:

Oxford University Press.

Davidoff, J., & Fodor, F. (1989). An annotated translation of Lewandowsky. *Cognitive Neuropsychology*, *6*, 165-177. doi: 10.1080/02643298908253417

Davidoff, J., & Warrington, E. K. (1999). The bare bones of object recognition: Implications from a case of object recognition impairment. *Neuropsychologia, 37*(3), 279-292. doi: 10.1016/S0028-3932(98)00076-1

Dehaene, S., & Cohen, L. (2011). The unique role of the visual word form area in reading. *Trends in Cognitive Sciences*, *15*, 254-262. doi:10.1016/j.tics.2011.04.003

Dejerine, J. (1892). Contribution á *l'étude* anatomo pathologique et clinique des différentes variétés de cécité verbale. *Mémoires de la Société de Biologie, 4*, 61-90.

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*, 597-612. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2003.10.008

Devinsky, O., Farah, M. J., & Barr, W. B. (2008). Visual agnosia. En: M. Aminoff, F. Boller, D. Swaab, G. Goldenberg, & B. L. Miller (Eds.), *Handbook of Clinical Neurology* (vol. 88, pp. 417-427). Amsterdam: Elsevier.

Duncan, J., Bundesen, C., Olson, A., Humphreys, G., Ward, R., Kyllingsbæk, S., et al. (2003). Attentional functions in dorsal and ventral simultanagnosia. *Cognitive Neuropsychology, 20*(8), 675-701. doi: 10.1080/02643290342000041

Fabre-Thorpe, M., Delorme, A., Marlot, C., & Thorpe, S. (2001). A limit to the speed of processing in ultra-rapid visual categorization of novel natural scenes. *Journal of Cognitive Neuroscience, 13*(2), 171-180. doi: 10.1016/j.visres.2007.09.013

Farah, M. J. (1990). *Visual Agnosia*. Cambridge, MA: MIT Press.

Farah, M. J. (2004). *Visual Agnosia* (2a. ed.). Cambridge, MA: MIT Press.

Farah, M. J., & Feinberg, T. E. (2003). Visual object agnosia. En: T. E. Feinberg, & M. J. Farah (Eds.), *Behavioral Neurology and Neuropsychology* (2a. ed., pp. 233-238). New York: McGraw Hill.

Farah, M. J., & Wallace, M. A. (1991). Pure alexia as a visual impairment: A reconsideration. *Cognitive Neuropsychology, 8*, 313-334. doi: 10.1080/02643299108253376

Feinberg, T. E., Schindler, R. J., Ochoa, E., Kwan, P. C., & Farah, M. J. (1994). Associative visual agnosia and alexia without prosopagnosia. *Cortex, 30*(3), 395-411. doi: 10.1016/S0010-9452(13)80337-1

Fiset, D., Arguin, M., & McCabe, E. (2006). The breakdown of parallel letter processing in letter-by-letter dyslexia. *Cognitive Neuropsychology*, *23*, 240-260. doi: 10.1080/02643290442000437

Gardini, S., Concari, L., Pagliara, S., Ghetti, C., Venneri, A., & Caffarra, P. (2011). Visuo-spatial imagery impairment in

posterior cortical atrophy: A cognitive and SPECT study. Behavioural Neurology, 24(2), 123-132. doi: http://dx.doi.org/10.3233/BEN-2011-0279

Geschwind, N. (1965). Disconnexion syndromes in animals and man. *Brain, 88*, 237-294. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/88.2.237

Geschwind, N., & Fusillo, M. (1966). Color-naming defects in association with alexia. *Archives of Neurology*, *15*(2), 137-146. doi:10.1001/archneur.1966.00470140027004

Giannakopoulos, P., Gold, G., Duc, M., Michel, J. P., Hof, P. R., & Bouras, C. (1999). Neuroanatomic correlates of visual agnosia in Alzheimer's disease: A clinicopathologic study. *Neurology, 52*(1), 71-77. doi: 10.1212/WNL.52.1.71

Giovagnoli, A. R., Aresi, A., Reati, F., Riva, A., Gobbo, C., & Bizzi, A. (2009). The neuropsychological and neuroradiological correlates of slowly progressive visual agnosia. *Neurological Sciences, 30*, 123-131. doi: 10.1007/s10072-009-0019-9

Goodale, M. A. (2014). How (and why) the visual control of action differs from visual perception. *Proceedings of the Royal Society B: Biological Sciences, 281*, 20140337. doi: 10.1098/rspb.2014.0337

Greenwald, M. L., & Berndt, R. S. (1999). Impaired encoding of abstract letter order: Severe alexia in a mildly aphasic patient. *Cognitive Neuropsychology*, *16*(6), 513-556. doi: 10.1080/026432999380717

Grossman, M., Galetta, S., & D'Esposito, M. (1997). Object recognition difficulty in visual apperceptive agnosia. *Brain and Cognition, 33*(3), 306-342. doi: 10.1006/brcg.1997.0876

Helmes, E., & Østbye, T. (2002). Beyond memory impairment: Cognitive changes in Alzheimer's disease. *Archives of Clinical Neuropsychology, 17*(2), 179-193. doi: 10.1016/S0887-6177(00)00109-8

Humphreys, G.W., & Riddoch, M. J. (1987). *Visual object processing: A cognitive neuropsychological approach.* London: Lawrence Erlbaum Associates.

Jankowiak, J., & Albert, M. L. (1994). Lesion localization in visual agnosia. En: A. Kertesz (Ed.), *Localization and neuroimaging in neuropsychology* (pp. 429-471). San Diego: Academic Press

Leff, A. P., Spitsyna, G., Plant, G. T., & Wise, R. J. S. (2006). Structural anatomy of pure and hemianopic alexia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 77*(9), 1004-1007. doi:10.1136/jnnp.2005.086983

Levine, D. N., & Calvanio, R. (1989). Prosopagnosia: A defect in visual configural processing. *Brain and Cognition, 10*(2), 149-170. doi: 10.1016/0278-2626(89)90051-1

Lissauer, H. (1890). Ein Fall von Seelenblindheit nebst einem Beitrage zur Theorie derselben. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, 21*, 222-270. doi: 10.1007/BF02226765

Luria, A. R. (1959). Disorders of "ldquo;simultaneous perception" in a case of bilateral occipito-parietal brain injury. *Brain, 2*(3), 437-449. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/82.3.437

Luzzatti, C., & Davidoff, J. (1994). Impaired retrieval of object-colour knowledge with preserved colour naming. *Neuropsychologia, 32*(8), 933-950. doi: 10.1016/0028-3932(94)90044-2

Marr, D. (1982). *Vision: A computational investigation in the human representation of visual information*. New York: Freeman & Co.

Masullo, C., Piccininni, C., Quaranta, D., Vita, M. G., Gaudino, S., & Gainotti, G. (2012). Selective impairment of living things and musical instruments on a verbal 'Semantic Knowledge Questionnaire' in a case of apperceptive visual agnosia. *Brain and Cognition, 80*(1), 155-159. doi: 10.1016/j.bandc.2012.06.002

McMonagle, P., Deering, F., Berliner, Y., & Kertesz, A. (2006). The cognitive profile of posterior cortical atrophy. *Neurology, 66*, 331-338. doi: 10.1212/01.wnl.0000196477.78548.db

Meadows, J.C. (1974). Disturbed perception of colors associated with localized cerebral lesions. *Brain*, *97*, 615-632. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/97.1.615

Montant, M., & Behrmann, M. (2000). Pure alexia. *Neurocase, 6*, 265-294. doi: 10.1080/13554790008402777

Montant, M., & Behrmann, M. (2001). Phonological activation in pure alexia. *Cognitive Neuropsychology*, *18*, 697-727. doi: 10.1080/02643290143000042

Mori, E., Shimomura, T., Fujimori, M., Hirono, N., Imamura, T., Hashimoto, M., et al. (2000). Visuoperceptual impairment in dementia with Lewy bodies. *Archives of Neurology, 57*(4), 489-493. doi: 10.1001/archneur.57.4.489.

Navon, D. (1977). Forest before trees: The precedence of global features in visual perception. *Cognitive Psychology, 9*(3), 353-383. doi: 10.1016/0010-0285(77)90012-3

Perea, M.V., Ladera, V., & Echeandía, C. (1998). *Neuropsicología. Libro de Trabajo.* Salamanca: Ed. Amarú

Price, C. J. &, Humphreys, G. W. (1992). Letter-by-letter reading? Functional deficits and compensatory strategies. *Cognitive. Neuropsychology, 9*, 427-457. doi: 10.1080/02643299208252067

Ptak, R., Lazeyras, F., Di Pietro, M., Schnider, A., & Simon, S.R. (2014). Visual object agnosia is associated with a breakdown of object-selective responses in the lateral occipital cortex. *Neuropsychologia, 60*(10), 10-20. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2014.05.009

Rayner, K., & Johnson, R. L. (2005). Letter-by-letter acquired dyslexia is due to the serial encoding of letters. *Psychological Science, 16*(7), 530-534. doi: 10.1111/j.0956-7976.2005.01570.x

Riddoch, M., Chechlacz, M., Mevorach, C., Mavritsaki, E., Allen, H., & Humphreys, G. (2010). The neural mechanisms of visual selection: The view from neuropsychology. *Annals of the New York Academy of Sciences, 1191*, 156-181. doi:10.1111/ j.1749-6632.2010.05448.x

Riddoch, M. J., & Humphreys, G. W. (1987). A case of integrative visual agnosia. *Brain*

110, 1431-1462. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/110.6.1431

Riddoch, M. J., & Humphreys, G. W. (2003). Visual agnosia. *Neurologic Clinics, 21*(2), 501-520. doi: 10.1016/S0733-8619(02)00095-6

Riddoch, M. J., Humphreys, G. W., Coltheart, M., & Funnel, R. (1988). Semantic systems or system? Neuropsychological evidence re-examined. *Cognitive Neuropsychology, 5*, 3-25. doi: 10.1080/02643298808252925

Rizzo, M. J., & Robin, D. A. (1990). Simultanagnosia: A defect of sustained attention yields insights on visual information processing. *Neurology, 40*(3), 447-455.
doi: 10.1212/WNL.40.3_Part_1.447

Roberts, D. J., Woollams, A. M., Kim, E., Beeson, P. M., Rapcsak, S. Z., & Lambon-Ralph, M. A. (2013). Efficient visual object and word recognition relies on high spatial frequency coding in the left posterior fusiform gyrus: Evidence from a case-series of patients with ventral occipito-temporal cortex damage. *Cerebral Cortex, 23*(11), 2568-2580. doi: 10.1093/cercor/bhs224

Schiller, P. H., Logothetis, N. K., & Charles, E. R. (1991). Parallel pathways in the visual system: Their role in perception at isoluminance. *Neuropsychologia, 29*(6), 433-441. doi: 10.1016/0028-3932(91)90003-Q

Serino, A., Cecere, R., Dundon, N., Bertini, C., Sanchez-Castaneda, C., & Làdavas, E. (2014). When apperceptive agnosia is explained by a deficit of primary visual processing. *Cortex, 52*(1), 12-27. doi: 10.1016/j.cortex.2013.12.011

Starrfelt, R., & Shallice, T. (2014). What's in a name? The characterization of pure alexia. *Cognitive Neuropsychology, 31*(5-6), 367-377.
doi: 10.1080/02643294.2014.924226

Starrfelt, R., Gerlach, C., Habekost, T., & Leff, A. P. (2013). Word-superiority in pure alexia. *Behavioural Neurology, 26*(3), 167-169. doi: http://dx.doi.org/10.3233/BEN-2012-129002

Starrfelt, R., Habekost, T., & Leff, A.P. (2009). Too little, too late: Reduced visual span and speed characterize pure alexia. *Cerebral Cortex, 19*(12), 2880-2890. doi: 10.1093/cercor/bhp059

Stewart, F., Parkin, A. J., & Hunkin, N. (1992). Naming impairments following recovery from herpes simplex encephalitis: Categoryspecific? *The Quarterly Journal of Experimental Psychology, 44*, 261-284. doi: 10.1080/02724989243000037

Takarae, Y., & Levin, D. T. (2001). Animals and artifacts may not be treated equally: Differentiating strong and weak forms of category specific visual agnosia. *Brain and Cognition, 45*, 249-264. doi: 10.1006/brcg.2000.1244

Tootell, R. B., & Hadjikhani, N. (2001). Where is 'Dorsal V4' in human visual cortex? Retinotopic, topographic and functional evidence. *Cerebral Cortex, 11*, 298-311. doi: 10.1093/cercor/11.4.298

Tootell, R. B. H., Mendola, J. D., Hadjikhani, N. K., Ledden, P. J., Liu, A. K., Reppas, J.

B., Sereno, M. I., & Dale, A. M. (1997). Functional analysis of V3A and relate areas of human visual cortex. *Journal of Neuroscience, 17*, 7060-7078.

Torralba, A., Oliva, A., Castelhano, M. S., & Henderson, J. M. (2006). Contextual guidance of eye movements and attention in real-world scenes: The role of global features in object search. *Psychological Review, 113*(4), 766-786. doi: http://dx.doi.org/10.1037/0033-295X.113.4.766

Tranel, D. (2003). Disorders of color processing. En: T. E. Feinberg, & M. J. Farah (Eds.), *Behavioral Neurology and Neuropsychology* (2a ed., pp. 243-256). New York: McGraw Hill.

Tranel, D., Logan, C. G., Randall, J. F, & Damasio, A. R. (1997). Explaining category-related effects in the retrieval of conceptual knowledge for concrete entities: Operationalization and analysis of factors. *Neuropsychologia, 35*, 1329-1339. doi: 10.1016/S0028-3932(97)00086-9

Trivelli, C., Turnbull, O. H., & Della-Sala, S. (1996). Recovery of object recognition in a case of simultanagnosia. *Applied Neuropsychology, 3*(3-4), 166-173. doi: 10.1080/09084282. 1996.9645381

Ullman, S. (1996). *High-level vision: Object recognition and visual cognition*. Cambridge, MA: MIT Press.

Ungerleider, L. G., & Haxby, J. V. (1994). 'What' and 'where' in the human brain. *Current Opinion in Neurobiology, 4*(2), 157-165. doi: 10.1016/0959-4388(94)90066-3

Ungerleider, L. G., & Mishkin, M (1982). Two cortical visual systems. En: D. J. Ingle, M. A. Goodale, & R. J. W. Mansfield (Eds.), *Analysis of visual behavior* (pp. 549-586). Cambridge: MIT Press.

Warrington, E., & Shallice, T. (1984). Category specific impairments. *Brain, 107*, 829-854. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/107.3.829

Warrington, E., & Taylor, A. (1973). The contribution of the right parietal lobe to object recognition. *Cortex*, *9*, 152-64. doi: 10.1016/S0010-9452(73)80024-3

Warrington, E.K. (1985). Agnosia: The impairment of object recognition. En: J. A. M. Frederiks (Ed.), *Handbook of Clinical Neurology* (vol. 1, pp. 333-349). Amsterdam: Elsevier.

Zeki, S. (1990). A century of cerebral achromatopsia. *Brain, 113*(6), 1721-1777. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/113.6.1721

Zeki, S. (2001). Localization and globalization in conscious vision. *Annual Review of Neuroscience, 24,* 57-91. Doi: 10.1146/annurev.neuro.24.1.57

Zeki, S. (2002). Thirty years of a very special visual area, Area V5. *Journal of Physiology, 15*(557), 1-2. doi: 10.1113/jphysiol.2004.063040

Zeki, S. (2005). The Ferrier Lecture 1995 behind the seen: The functional specialization of the brain in space and time. *Philosophical Transactions of Royal Society of London, Biological Sciences,*

360(1458), 1145-1183. doi:10.1098/rstb.2005.1666

Zeki, S., McKeefry, D. J., Bartels, A., & Frackowiak, R. (1998). Has a new color area been discovered? *Nature*, *1*(5), 335-336. doi:10.1038/1537

Zhou, Y. X., & Baker, C. L. Jr. (1996). Spatial properties of envelope-responsive cells in area 17 and 18 neurons of the cat. *Journal of Neurophysiology, 75,* 1038-1050.

Prosopagnosia

María Antonieta Bobes León
Departamento de Neurociencias Cognitivas, Centro de Neurociencias de Cuba. La Habana, Cuba.

Francisco Lopera Restrepo
(2) Grupo de Neurociencias, Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

Correspondencia: Dra. María Antonieta Bobes León. Centro de Neurociencias de Cuba. Ave 25 y 158, Cubancacan, Playa, La Habana, Cuba. Correo electrónico: antonieta@cneuro.edu.cu

Los dos autores contribuyeron igualmente a esta publicación.

Resumen

La prosopagnosia es un síndrome neuropsicológico caracterizado por un defecto selectivo en el procesamiento de caras. El mismo puede resultar de un daño cerebral (prosopagnosia adquirida) o puede aparecer desde la infancia en ausencia de una lesión cerebral (prosopagnosia congénita o del desarrollo). Dilucidar los mecanismos que originan este déficit neuropsicológico puede ayudar a comprender los mecanismos neurales y psicológicos que subyacen al procesamiento de caras en sujetos típicos. La naturaleza y extensión del daño cerebral que origina la prosopagnosia varía en los diferentes casos descritos. Esto unido a la presencia de reconocimiento encubierto en algunos casos ha impuesto un reto importante a los modelos cognitivos y neuroanatómicos de procesamiento de caras. Los estudios de neuroimágenes y electrofisiológicos en casos de prosopagnosia han aportado información importante al respecto. Las imágenes de resonancia magnética nuclear (RMN) de alta resolución y los métodos de morfometría han permitido caracterizar y cuantificar el daño a la sustancia gris. La RMN funcional ha aportado información acerca del funcionamiento de los nodos del circuito, mientras que las imágenes pesadas en difusión y la tractografía han permitido estudiar la conectividad entre ellos y la integridad de la sustancia blanca. En este trabajo discutimos los estudios de neuroimágenes en la prosopagnosia y cómo estos han contribuido a modificar los modelos de procesamiento de caras.

Palabras claves: prosopagnosia, modelos de reconocimiento de rostros, neuroimágenes.

Prosopagnosia

Summary

Prosopagnosia is a neuropsychological condition refered to a selective impairment in face processing. It could result from a brain damage (acquired prosopagnosia) or could appear from early childhood in the absence of any underlying neurological basis (congenital or developmental prosopagnosia). Elucidating the mechanisms originating this impairment should aid our understanding of the psychological and neural mechanisms mediating face processing in typical subjects. The nature and extent of the face-processing deficit and the brain damage could differed along different cases reported. This fact together with the presence of cover recognition in some cases have imposed a challenge on face processing models. In this sense neuroimaging studies in prosopagnosic cases have contributed to this issue. Detailed studies of gray matter have been accomplished using high field magnetic resonance imaging (MRI) recordings and morphometric studies. Functional MRI (fMRI) provided information about the residual function of the main nodes of the face processing circuitry, whereas DTI-tractography allowed the exploration about white matter integrity and connectivity among nodes. We discuss the existing neuroimaging literature in prosopagnosia in relation to the models about face precognition and processing.

Palabras claves: prosopagnosia, face recognition models, neuroimaging.

Uno de los estímulos visuales de mayor relevancia adaptativa para los seres humanos son los rostros. Los mismos constituyen una fuente de información importante para el intercambio social. A partir de las caras se puede inferir la edad, la raza, el sexo, así como información acerca de la identidad, el estado emocional y las intenciones de los otros.

Se han descrito diferentes trastornos asociados al procesamiento de caras. El estudio detallado de estos trastornos, sus características y su relación con la anatomía cerebral, ha permitido entender mejor como ocurre el procesamiento normal de las caras y ha influido decisivamente en los modelos que tratan de explicarlo.

De todos los trastornos del reconocimiento de caras que se han descrito, el que más ha llamado la atención es la prosopagnosia, por el drama que representa para la vida social y familiar del paciente.

La prosopagnosia es un trastorno que se refiere al déficit específico en el reconocimiento de la identidad a partir del rostro. El término procede de las raíces griegas ***prosop*** que significa rostro y ***gnosis*** que significa reconocimiento. Fue Bodamer (1947) quien por primera vez definió el término como “la disrupción selectiva de la percepción de caras, que incluye tanto la cara de uno mismo como la de los otros, las cuales eran vistas pero no reconocidas como caras pertinentes a un propietario particular”. Los pacientes con este tipo de déficit pueden compensar el defecto mediante el uso de caracteres externos, como el pelo o la ropa, o de pistas no visuales como la voz, para reconocer a un familiar u otro conocido. También en muchas ocasiones pueden aprovecharse de la presencia de cicatrices, gafas y estilos de peinados para reconocer algunas caras, así como utilizar el contexto en que se encuentran a las personas para facilitar el reconocimiento. Esto indica que la memoria sobre los individuos no está afectada.

En general los pacientes con prosopagnosia son conscientes de su condición y las dificultades sociales que ella les acarrea. Aunque existen algunos trastornos neurológicos que se acompañan por un déficit en el reconocimiento de caras como son la enfermedad de Alzheimer o la enfermedad de Huntington, el término prosopagnosia se ha reservado para aquellos casos en los cuales el déficit para procesar caras se presenta en ausencia de un trastorno cognitivo generalizado.

Originalmente la prosopagnosia se definió como un síndrome neuropsicológico en el cual el reconocimiento de las caras está dañado sin verse afectado el reconocimiento de otros objetos (Damasio, Tranel, & Damasio, 1990a). Sin embargo, posteriormente se ha planteado que el déficit en el reconocimiento de las caras puede coincidir con un déficit en el reconocimiento de otros objetos (McCarthy & Warrington, 1990), pues se han estudiado casos que presentan los dos defectos. La severidad del trastorno es variable, existen pacientes con una prosopagnosia profunda que no reconocen ni siquiera su propia cara en el espejo y otros que pueden reconocer algunas caras. La mayoría de los pacientes que se han reportado pueden distinguir una cara de objetos pertenecientes a otras categorías visuales, pero no pueden reconocer la identidad de un rostro conocido y no pueden aprender a reconocer rostros nuevos (Damasio, Damasio, & VanHoesen, 1982; Sergent & Signoret, 1992a, b). Algunos pueden identificar partes del rostro, la edad, el sexo e incluso reconocer expresiones emocionales faciales y realizar labio-lectura (Campbell, Landis, & Regard, 1986; Landis, Regard, Bliestle, & Kleihues, 1988; Sergent & Signoret, 1992b; Uttner, Bliem, & Danek, 2002; Wada & Yamamoto, 2001), mientras que otros pueden presentar algún defecto en tareas de este tipo. Existe un debate acerca de si estas funciones están realmente preservadas en la prosopagnosia o los pacientes descansan en otros señales para ejecutar estas tareas (tales como la presencia de arrugas para determinar la edad).

Para evaluar el procesamiento de caras en pacientes con daño cerebral se han utilizado muchas pruebas, algunas de las cuales se han convertido en estándar en la evaluación clínica. A continuación describiremos las más utilizadas.

» *Métodos de evaluación del procesamiento de caras*

Quizás la más conocida de las pruebas de evaluación del procesamiento de caras es el Test de Reconocimiento de Caras de Benton (Benton & Van Allen, 1968). Esta prueba evalúa la etapa inicial del proceso, donde se procesan las características físicas del estímulo y se categoriza como una cara, así como las operaciones visuales no dirigidas al reconocimiento (como la categorización de sexo y edad). El mismo consiste en la presentación de una cara (desconocida para el paciente) que debe ser comparada con un arreglo de caras que se presenta debajo de ella y que varían en las condiciones físicas (iluminación, vista, etc.). El sujeto debe seleccionar la cara equivalente. Existe una versión más corta de esta prueba que también se utiliza en la clínica propuesta por Levin, Hamsher, & Benton (1975).

Otro de los test utilizados para la evaluación del reconocimiento de caras es el test de Memoria de Reconocimiento de Warrington (Warrington, 1984). El mismo consiste en la presentación de cincuenta caras y luego pedirle al paciente que identifique las mismas caras dentro de una nueva serie, en la cual algunas de las caras presentadas se mezclan con caras nuevas. Es un test de

aprendizaje a corto término y memoria de identidad facial, independiente de la familiaridad previa de las caras.

Para medir el reconocimiento de la identidad se usa el test de reconocimiento de caras famosas. Esta es una prueba que se diseña en cada laboratorio siguiendo el principio de presentar fotografías de caras de personajes famosos (ajustados al entorno cultural y la edad del paciente) mezcladas aleatoriamente con caras desconocidas como distractores. Se le pide al paciente que detecte cada cara familiar y que diga su nombre o algunos datos biográficos que permitan evaluar si el reconocimiento fue correcto. Una variante de este test consiste en la sustitución de las caras de las fotos de famosos por fotografías de caras de familiares y amigos cercanos.

La habilidad de reconocer expresiones emocionales se ha evaluado generalmente usando el conjunto de Fotografías de Afecto Facial (Ekman & Friesen, 1976) en las cuales se presentan prototipos de las seis expresiones faciales básicas. Estos estímulos se han usado en varias tareas, como son la tarea de puntuación de expresiones (Adolphs, Tranel, Damasio, & Damasio, 1994), en la cual se le pide a los sujetos que le den a cada fotografía un puntaje que refleje cómo expresa esa cara cada una de las seis expresiones emocionales básicas. Otra tarea muy utilizada ha sido la tarea de categorizar expresiones, en la cual se le pide al sujeto simplemente que asigne cada fotografía a una de las seis expresiones emocionales básicas (Young et al., 1997).

Además de estas pruebas, se han utilizado un gran número de métodos de evaluación para estudiar pacientes con déficit del procesamiento de caras. Una de las más exhaustivas es la batería de procesamiento de caras propuesta por Bruyer y Schweich (1991), la cual describe una serie de pruebas, para evaluar las diferentes etapas del procesamiento de caras de acuerdo al modelo cognitivo propuesto por Bruce y Young, que se describe más adelante.

La prosopagnosia se evalúa mediante los test de reconocimiento de caras explicadas anteriormente. El test de reconocimiento de caras famosas permite cuantificar la magnitud del defecto del reconocimiento y el test de Memoria de Reconocimiento de Warrington permite descartar un problema de memoria global. El Test de Reconocimiento de Caras de Benton no establece el diagnóstico de prosopagnosia, pero es un índice del estado del procesamiento perceptual de bajo nivel necesario para la codificación estructural de la cara. Es bueno recalcar que no todos los pacientes que fallan en el test de Benton padecen prosopagnosia, pues otros trastornos visuales pueden resultar en un puntaje bajo en el mismo.

» *Diferentes tipos de prosopagnosia*

La prosopagnosia fue descrita inicialmente como una condición adquirida por un daño cerebral, es decir la pérdida de la capacidad de reconocer caras ocasionada por una lesión, *prosopagnosia adquirida*, pero posteriormente se ha descrito la *prosopagnosia del desarrollo* (o congénita) en la cual el déficit del reconocimiento de caras está presente desde la temprana infancia y no está asociado con una lesión cerebral observable clínicamente.

La prosopagnosia adquirida es ocasionada más frecuentemente por lesiones ubicadas en la corteza occipito-temporal ventral, involucrando los giros lingual y fusiforme y en la mayoría de los casos es bilateral (Damasio, Tranel, & Damasio, 1990b),

aunque lesiones unilaterales derechas también pueden causarla. Se ha confirmado que las lesiones unilaterales derechas deben ser más extensas para causar el déficit (De Renzi, Faglioni, & Spinnler, 1968). Las causas más comunes de estas lesiones son: infartos de la arteria cerebral posterior, trauma craneal y encefalitis. En la prosopagnosia del desarrollo, aunque no se observa daño cerebral grosero como en la prosopagnosia adquirida, sí está disminuido el funcionamiento de las regiones relacionadas con el procesamiento facial (como veremos más adelante que han demostrado las neuroimágenes).

Se han distinguido dos subtipos funcionales de prosopagnosia: aperceptiva y asociativa. La primera variante es un déficit en la percepción como resultado de la pérdida de los detectores específicos de caras, es un análogo a la agnosia aperceptiva, aunque limitado a las caras a comparar. La segunda variante es un déficit en la conexión entre el procesamiento perceptual y el mnésico, o sea, una forma de las agnosias asociativas específica para las caras. Se describe además una tercera variante donde ocurre una distorsión grosera de la percepción facial, en forma de una metamorfosis.

La distinción entre prosopagnosia aperceptiva y asociativa es frecuentemente usada. Para ubicar a los pacientes en uno u otro subgrupo usualmente se utiliza el test de reconocimiento facial de Benton. Esta prueba requiere de los procesos perceptuales pero no involucra los procesos de memoria debido a la presentación simultánea de las caras. Por tal motivo, los sujetos con déficit de reconocimiento de caras que fallan en el test de Benton se dice que sufren de prosopagnosia aperceptiva y el defecto para reconocer caras familiares se atribuye a un déficit en la codificación estructural. Los que tienen prosopagnosia y no fallan en el test de Benton se clasifican como prosopagnosia asociativa, la cual se explica como un defecto en los procesos postperceptuales (DeRenzi, Perani, Carlesimo, Silveri, &Fazio, 1994).

La relación que guardan estos subtipos funcionales con el daño neuroanatómico que causa la prosopagnosia no está clara. Se hace difícil establecer vínculos entre ellos, algunos autores han afirmado que la lesión unilateral derecha solo provoca la variante aperceptiva (Damasio et al., 1990a,b), mientras que otros reportan pacientes con esta misma lesión que no presentan el trastorno perceptual (De Renzi et al., 1994)

Con relación a la prosopagnosia del desarrollo, la capacidad de reconocer las caras está presente desde la infancia sin tener el sujeto ningún antecedente neurológico reportado o conocido y se distingue de las descritas anteriormente por la ausencia del daño cerebral adquirido que la provoca. Esto ha llevado a algunos autores a reportar un factor familiar que posiblemente apunte hacia una contribución genética (De Haan, 1999). Más recientemente se han realizado estudios familiares con métodos estandarizados de evaluación del procesamiento de caras, encontrándose segregación familiar para la prosopagnosia del desarrollo (Kennerknecht et al., 2006; Kennerknecht, Plumpe, Edwards, & Raman, 2007;). Palermo, Rivolta, Wilsonc, y Jeffery (2011) evaluaron 12 personas con prosopagnosia congénita (PC) con severa dificultad en el reconocimiento de la identidad facial pero con reconocimiento normal de las expresiones faciales. La capacidad de procesamiento holístico se examinó mediante tareas compuestas de expresión y de identidad estándar. Los sujetos con PC

mostraron procesamiento holístico más débil, tanto para información de expresión como de identidad. Esto sugiere que el reconocimiento normal de expresión en PC puede derivar de estrategias compensatorias; que la división entre el procesamiento de expresión y de identidad puede tener lugar después de una etapa común de procesamiento holístico; y que el procesamiento holístico de la identidad está funcionalmente implicado en la capacidad de identificación de la cara. Grueter et al (2011) reportaron siete genealogías con prosopagnosia hereditaria con un modelo de herencia autosómico dominante en 38 casos detectados mediante un cuestionario de selección. El trastorno afecta tanto a hombres como mujeres y la anomalía se transmite regularmente de generación en generación en todas las genealogías estudiadas sugiriendo que la alteración en el reconocimiento del rostro humano puede producirse por la mutación de un único gen. Ocho de las 38 personas afectadas presentaron dificultades en la prueba de reconocimiento de caras famosas de Warrington (RMF) (Warrington, 1984) con relación a un grupo control. Lee, Duchaine, Wilson, y Nakayama (2010) investigaron la base perceptiva de tres casos de PD de una familia (padre de 67 años y dos hijas, de 39 y 34 años de edad). Las pruebas neuropsicológicas demostraron déficits de reconocimiento facial significativas en los tres miembros de la familia que tenían reconocimiento normal de la expresión facial. Estos individuos fueron examinados en una serie de experimentos psicofísicos que proporcionan evidencia de la transmisión familiar de los déficits de reconocimiento visual de alto nivel. Los tres individuos con PD no mostraron evidencia de déficits visuales generales o disfunciones sociales. Sin embargo, tenían un déficit selectivo en el reconocimiento visual de alto nivel, que permitía la detección de rostros y el reconocimiento de expresiones.

» *Reconocimiento encubierto*

Un fenómeno muy sorprendente en la prosopagnosia es que muchos de estos pacientes presentan signos de reconocimiento encubierto (implícito) para las caras familiares que no reconocen conscientemente.

Existen muchas evidencias sobre el procesamiento encubierto de caras en la prosopagnosia. Algunas son conductuales y otras son fisiológicas. Diversos estudios han demostrado en pacientes prosopagnósicos una preferencia para el procesamiento de caras familiares con relación a las desconocidas en ausencia de reconocimiento consciente, usando tareas de comparación, interferencia, pre activación y aprendizaje. El fenómeno de pre-activación consiste en la facilitación del procesamiento de un estímulo por la presentación previa de otro estímulo relacionado con el anterior. Young, Hellawell, y De Haan (1988) realizaron un experimento de pre-activación de caras familiares en el cual midieron los tiempos de reacción (TR) para la decisión de familiaridad, y encontraron que los pacientes presentan la pre-activación (menor TR) al igual que los sujetos normales. En un experimento de aprendizaje de pares de caras y nombres les enseñó a los pacientes la asociación de una cara familiar con un nombre familiar, la mitad de los ítems eran verdaderos y la otra falsos (Bruyer et al., 1983). Estos autores encontraron que los pacientes mostraban ventaja para aprender los pares verdaderos. De Haan, Young, y Newcombe (1987) realizaron un experimento de interferencia con pares de caras y nombres: los pacientes muestran el

efecto de interferencia de rostros familiares sobre los nombres, aun cuando no se reconocían las caras. Se ha reportado también el procesamiento encubierto con tareas de aprendizaje de caras nuevas (Greve & Bauer, 1990).

Existen también evidencias fisiológicas de procesamiento encubierto en la prosopagnosia, que indican que existe un procesamiento preferente de las caras familiares que no se reconocen de forma consciente. Se ha medido la respuesta de la conductancia de la piel (RCP) que refleja la respuesta del sistema nervioso autónomo a un estímulo de importancia emocional y se dice que indica la reacción de alerta (en inglés *arousal*) para ese estímulo. En sujetos normales la RCP es mayor para las caras familiares que para las desconocidas, fenómeno que está presente también en algunos pacientes prosopagnósicos para caras familiares que no pudieron reconocer conscientemente (Bauer, 1984; Bobes et al., 2004; Tranel, Damasio, & Damasio, 1995). En un estudio de la exploración visual de rostros mediante el electrooculograma (Rizzo, Hurtig, & Damasio, 1987) se demostró que en pacientes prosopagnósicos aparecían las mismas diferencias en el esquema de exploración para las caras familiares y para caras desconocidas que se presentan en sujetos normales. El registro de potenciales relacionados a evento (PRE) en pacientes prosopagnósicos ha evidenciado la presencia de respuestas eléctricas que discriminan las caras familiares no reconocidas de las caras desconocidas, similares a lo que ocurre en los sujetos normales para las caras que se reconocen como (Bobes et al., 2004).

Existe una relación entre el tipo de prosopagnosia y el reconocimiento encubierto de caras. El reconocimiento encubierto se ha demostrado mayormente en pacientes con prosopagnosia asociativa pero en muy pocos pacientes con prosopagnosia aperceptiva, lo cual sugiere que este requiere al menos de una mínima capacidad de codificación de la representación facial (Bobes et al., 2004). Muy recientemente se ha demostrado también el reconocimiento encubierto en pacientes con prosopagnosia del desarrollo (Eimer, Gosling, & Duchaine, 2012), sugiriendo que en estos pacientes el déficit es similar al que se presenta en la prosopagnosia asociativa.

» *Caso de Prosopagnosia*

A continuación describimos un caso típico de prosopagnosia estudiado por nuestros grupos de trabajo por más de 20 años (Bobes et al., 2004, 2003; Lopera & Ardila, 1992; Valdés-Sosa et al., 2011).

Paciente F.E: Se trata de un paciente de sexo masculino de 70 años en seguimiento desde los 53 años porque sufrió un trauma encefalocraneano que le produjo una lesión occipitotemporal basal bilateral que afectó el área fusiforme de ambos hemisferios cerebrales. En la Figura 1, se muestra una imagen de RMN del paciente F.E.

Como resultado de estas lesiones el paciente quedó con una densa prosopagnosia consistente en una severa incapacidad para reconocer rostros familiares y de famosos y aún su propio rostro exclusivamente por la vía visual ya que puede hacerlo por la voz. La exploración neuropsicológica sugiere un defecto específico en el reconocimiento de la identidad con el resto de las funciones visuo-perceptuales conservadas. En el test de reconocimiento facial de Benton obtuvo un puntaje bajo pero dentro de límites normales: (40/54), lo que indica que el paciente realiza adecuadamente el

procesamiento perceptual de las caras. Los puntajes en los siguientes test son evidencias de la conservación del análisis estructural de las caras.: Test de decisión facial (caras vs no caras): (24/24) no tiene ninguna dificultad para identificar o clasificar diferentes categorías de estímulos visuales, el pareamiento de características faciales: (9/9), el pareamiento de caras y edades: (20/24), y el análisis de expresión facial: (12/12) también resultaron normales. Sin embargo, el paciente presentó un déficit profundo en las tareas asociadas a la memoria En un test de reconocimiento de ocho personajes famosos previamente conocidos por él no reconoció ninguno. Y en una prueba de memoria de caras diseñada especialmente para él fue totalmente incapaz de aprender nuevas caras. En una tarea de reconocimiento y aprendizaje de rostros sólo pudo reconocer (1/50) fotografías de familiares. En resumen, este paciente no tiene dificultades en el procesamiento perceptual de las caras, pero presenta un déficit profundo en la memoria asociada a las caras, por lo que su prosopagnosia puede ser clasificada como de tipo asociativa (Lopera & Ardila, 1992).

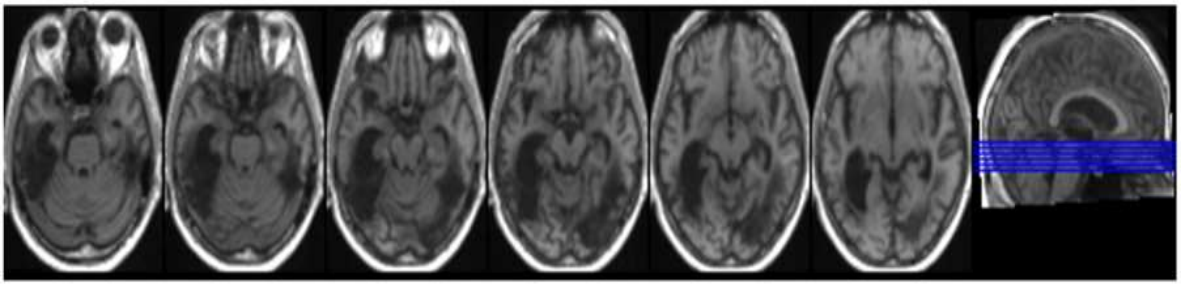


Figura 1. RMN del paciente F.E., imagen T1. Se presentan los cortes axiales donde está ubicada la lesión.

En otro estudio del paciente FE, se demostró en que en este caso existía reconocimiento encubierto y que el mismo se basaba en claves emocionales. Diseñamos una tarea de selección forzada, en la que el paciente tenía que seleccionar entre dos caras, una familiar y otra desconocida, para varios tipos de pregunta. Encontramos que cuando la pregunta era de contenido afectivo, por ejemplo: ¿Cuál de estas caras te gusta más? o ¿En cuál confiarías más? el paciente seleccionaba la cara familiar por encima del azar. Sin embargo, cuando la pregunta requería el reconocimiento explícito de familiaridad, por ejemplo: ¿Cuál de estas caras conoces? o ¿Cuál pertenece a un miembro de tu familia? el sujeto seleccionaba totalmente al azar (Bobes et al., 2004). En este mismo estudio, también encontramos evidencias de una respuesta la conductancia de la piel incrementada para caras de sus familiares (que no podía reconocer explícitamente). A continuación se presenta este resultado, la amplitud media de la RCP para caras familiares resultó mayor que la RCP para caras desconocidas y esta diferencia resulto ser estadísticamente significativa (Bobes et al.)

Otras evidencias fisiológicas confirmaron el reconocimiento encubierto en el paciente FE. EL registro de PRE demostró respuestas electrofisiológicas para caras familiares (Bobes et al., 2004). Más recientemente con el uso de RMNf demostramos también la activación de áreas cerebrales relacionadas con el reconocimiento de caras familiares en

el paciente FE de magnitud similar a las que aparecen en sujetos normales (Valdes-Sosa et al., 2011). Estos dos resultados se describen detalladamente más adelante.

Todas estas evidencias sugieren que existe una vía que procesa las caras familiares de forma inconsciente y que es independiente de la ruta consciente. Más adelante se hablará de varios modelos que sugieren rutas diferentes para el procesamiento encubierto y se hará hincapié en aquellos que sugieren la mediación del sistema afectivo (candidato más acertado que explica este tipo de reconocimiento) en el procesamiento facial y su relativa independencia con el sistema de la identidad.

» *Modelos cognitivos del procesamiento de caras*

Se han postulado numerosos modelos funcionales que tratan de explicar de forma sintética todo lo que se sabe sobre cómo ocurre el procesamiento de las caras en sujetos típicos. Estos modelos intentan descomponer conceptualmente este proceso complejo en una serie de etapas y sirven también para simular las distintas afectaciones del sistema y para guiar adecuadamente los experimentos futuros. El estudio de la prosopagnosia ha contribuido al desarrollo de estos modelos

Bruce y Young (1986) fueron de los primeros en proponer un modelo cognitivo de reconocimiento facial. Según este modelo hay una primera etapa de análisis estructural donde son extraídos los rasgos faciales y su configuración, que genera un precepto facial. Esta etapa es el punto de partida para varios módulos de procesamiento: 1) reconocimiento de la identidad, 2) códigos dependientes visualmente del objeto (edad, sexo y raza), 3) reconocimiento de la expresión y 4) labio-lectura facial. Estos módulos son independientes entre sí y activan distintos tipos de representaciones en sistemas diferentes. El procesamiento de la identidad requiere algún grado de familiaridad para su activación, a diferencia de los otros módulos que puede operar sin tener ningún conocimiento previo del rostro. Una vez concluida la etapa de codificación estructural y construida el precepto visual del rostro, este se compara con la información previa que existe, es decir con las huellas de memoria de caras previamente aprendidas y almacenadas. Como resultado de esta comparación es posible encontrar una huella de memoria facial de configuración similar al precepto, lo cual lleva a una sensación de familiaridad con la cara que estamos observando y posteriormente el reconocimiento de la identidad. Estas huellas de caras en memoria previamente conocidas se describen en el modelo como unidades de reconocimiento facial (URF) y están conectadas con la información relacionada con esa cara en la memoria semántica, que en el modelo se describe como los nodos de identidad personal (NIP). El conocimiento que tenemos de las personas hace parte de la memoria semántica y los nodos de identidad personal contienen sus huellas, que están almacenadas en las unidades de información semántica (UIS)

Aunque se han encontrado evidencias de la independencia entre el módulo de procesamiento de identidad y el resto de los módulos en estudios experimentales en sujetos normales, la evidencia más importante son las disociaciones. Específicamente, las de los pacientes prosopagnósicos que pueden reconocer la expresión facial o el sexo a pesar de que no pueden reconocer la identidad de un rostro. Esta disociación sugiere que las tareas se realizan en sistemas neurales diferentes. Una evidencia más fuerte de la existencia de

circuitos neurales independientes es la doble disociación, es decir, la observación de pacientes con el patrón contrario. Por ejemplo, se han encontrado casos de pacientes con lesiones en la amígdala que pueden identificar la identidad y no la expresión emocional.

Existen otros modelos para el procesamiento de caras como son el modelo de Farah, O'Reilly, y Vecera (1993) que es un modelo de redes neurales y el modelo interactivo de Burton, Bruce & Johnston (1990). Sin embargo, el modelo de Bruce y Young (1986) ha sido aceptado por la mayoría de los investigadores, aunque ha sido modificado para tratar de acomodar nuevos hallazgos experimentales. En particular la existencia de reconocimiento encubierto en pacientes prosopagnósicos, ha impuesto un reto importante a la modelación del reconocimiento de la identidad a partir de las caras.

El reconocimiento encubierto está presente en muchos pacientes pero no en todos los casos. Esta variabilidad es la que ha llevado a postular hipótesis diferentes sobre la ruta de la identidad y a colocar el daño de la prosopagnosia en diferentes etapas de procesamiento: el modelo de Farah et al (1993) lo coloca en etapas más tempranas, mientras que el de Burton et al (1990) en etapas más tardías. Ambos modelos pueden responder al déficit en el reconocimiento de las caras familiares y pueden ser usados como puntos de partida para explicar la prosopagnosia pero en ambos casos el reconocimiento encubierto se entiende como resultado de un procesamiento deficiente o incompleto de la información de familiaridad que no llega a ser percibido de forma consciente por el sistema. Las modificaciones propuestas al modelo de Bruce y Young han logrado explicar simultáneamente el déficit en el reconocimiento consciente y la presencia de reconocimiento encubierto de las caras familiares (Breen, Caine, & Coltheart, 2000; Ellis & Lewis, 2001). El modelo de Ellis y Lewis incluyó una nueva vía independiente y paralela a la vía de procesamiento consciente, que va desde las URF hacia el sistema afectivo. De esta forma este modelo propone la existencia de dos rutas paralelas en el procesamiento de la identidad, una de acceso consciente encargada del procesamiento de la información semántica y biográfica, que constituye la ruta consciente y otra vía de procesamiento encubierto o inconsciente, encargada de la respuesta afectiva mediante la activación del sistema emocional (Diagrama 1).

En términos anatómicos, se ha propuesto que el reconocimiento encubierto en pacientes prosopagnósicos es mediado por un circuito neural diferente. Bauer (1984) postuló una ruta viso-límbica, relacionada con la vía visual ventral encargada del reconocimiento facial, la cual sería responsable de la RCP en estos pacientes. Otra ruta propuesta para el reconocimiento encubierto es la de LeDoux (1995), que propuso una ruta automática, más rápida, que va desde regiones sensoriales visuales de más bajo nivel (colículos superiores) con una representación del estímulo menos elaborada hacía la amígdala y de aquí al sistema que da la respuesta emocional, la cual sería la responsable de la respuesta encubierta que se registra en estos pacientes.

En general, los estudios neuropsicológicos sustentan que existe una separación entre la respuesta emocional ligada a los rostros familiares y el reconocimiento visual de la misma cara. Esto es importante porque determinó la inclusión en los modelos

cognitivos de la respuesta emocional y otros tipos de información asociada a la identidad más bien relacionados con aspectos afectivos como, intenciones, actitudes, rasgos personales, estados emocionales, etc., anteriormente olvidados y que forman parte ineludible de la información que acompaña a un rostro conocido, de la misma forma que la apariencia física, el nombre y la información biográfica.

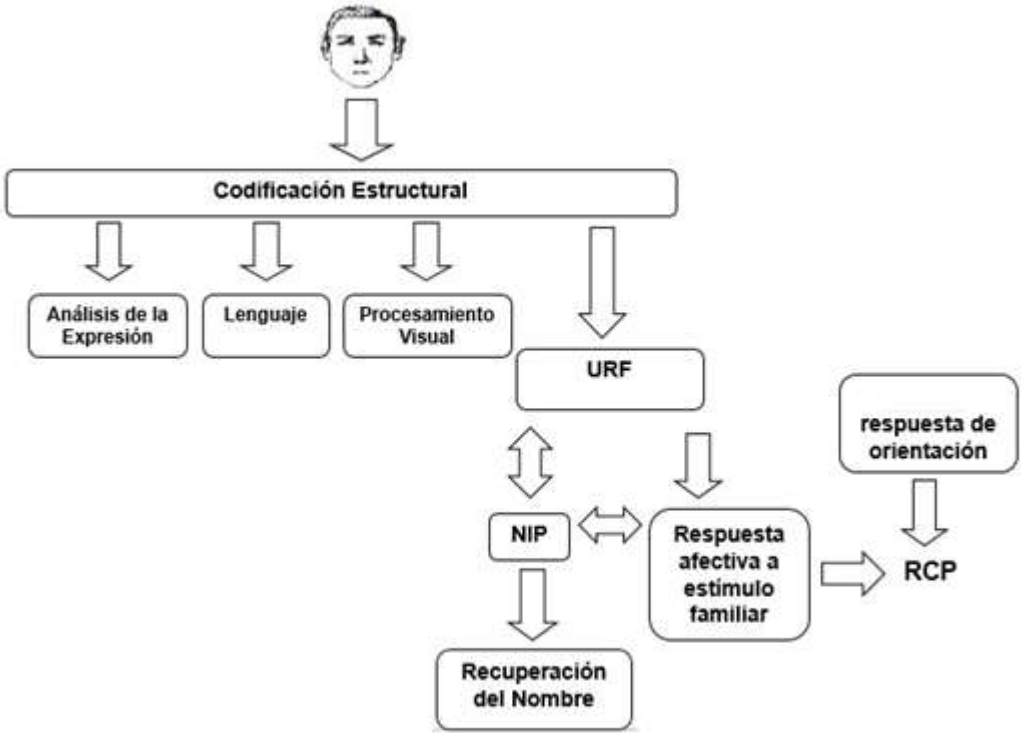


Diagrama1. Modelo de procesamiento facial propuesto por Ellis y Lewis. Modificado de Ellis & Lewis (2001).

Sin embargo, si bien estos modelos cognitivos permiten describir cuales son las etapas de procesamiento de las caras y cuáles de ellas están soportadas por sistemas neurales independientes, estos modelos no especifican cuáles son las áreas cerebrales donde se realizan estas funciones. Para entender el circuito neural que participa en el procesamiento de las caras es necesario estudiar la actividad neural asociada a estos procesos, mediante el empleo de técnicas neurofisiológicas como la electrofisiología y las neuroimágenes.

En la última década ha habido un desarrollo explosivo del uso de neuroimágenes funcionales, como la tomografía de emisión de positrones (TEP) y la resonancia magnética nuclear funcional (RMNf) para estudiar las áreas cerebrales de procesamiento de caras, ya que son métodos no invasivos que logran imágenes muy detalladas de la actividad cerebral. A partir de los resultados de estudios funcionales del procesamiento de caras en sujetos normales, se han postulado modelos neuroanatómicos que tratan de especificar las áreas cerebrales que constituyen los nodos del circuito de procesamiento de

caras y las operaciones que se realizan en los mismos. Estos nodos están localizados en diferentes regiones anatómicas muchas de ellas distantes entre sí, las cuales deben estar conectadas mediante fibras o fascículos de fibras para poder intercambiar información. Por tanto, para completar la descripción del sistema de procesamiento facial es necesario especificar las conexiones anatómicas del circuito. Estas conexiones pueden estudiarse hoy en día en sujetos vivos usando métodos de neuroimágenes, en particular las imágenes de difusión por resonancia magnética (ID-RM) y los métodos de tractografía basados en estas imágenes.

Varios modelos neuroanatómicos del procesamiento facial (Gobbini & Haxby, 2007; Haxby, Hoffman, & Gobbini, 2000). El primero de ellos, Haxby et al. proponen en esencia que existe un sistema neural que es el núcleo del procesamiento de caras, el cual se conecta con estructuras no específicas para las caras donde se realiza el procesamiento de la información asociada a las caras. El modelo plantea que se realiza un análisis básico de las características faciales en el giro occipital inferior (codificación estructural), y a partir de este se divide el circuito en dos rutas separadas: una que va hacia el giro fusiforme, donde se analizan las propiedades invariantes de la cara (aquellas que permiten extraer la identidad), y otra que va hacia el surco temporal superior para el procesamiento de las características faciales variables (expresión facial, movimiento de los ojos y de los labios).

Las áreas anteriormente descritas forman parte de un *sistema núcleo* que realiza el análisis visual completo (perceptual) del rostro y entrega información hacia otras estructuras neurales que forman el sistema *extendido o ampliado*, encargado de procesar toda la información que las caras llevan consigo, que son las que dan significado a lo recogido en el análisis visual y culminan exitosamente el procesamiento facial. Entre las áreas del sistema extendido se encuentra la corteza temporal anterior, encargada del procesamiento de la información semántica asociada a la cara, incluyendo el nombre de la persona; esta estructura se conecta directamente con el giro fusiforme para completar una ruta de procesamiento de identidad que llevaría al reconocimiento de la identidad. El sistema extendido también estaría formado por otras estructuras que se conectan con el surco temporal superior para el procesamiento de otro tipo de información diferente a la identidad, que son: el surco intraparietal y zonas frontales que están implicadas en el control de la atención espacial y dirigida; la corteza auditiva o corteza de asociación auditiva , responsable de la percepción del habla y por último la amígdala, ínsula y otras estructuras del sistema límbico, implicadas en el procesamiento del contenido emocional de la cara dado por la expresión emocional o por la significación emocional de esa persona por su identidad. En resumen a la percepción visual del estímulo facial se le suman otros tipos de procesos que brindan una representación mental más completa de la configuración facial, y que adicionan un significado.

El modelo de Haxby et al (2000) fue el primero en especificar las áreas neurales relacionadas con el procesamiento facial (ver Figura 2). Sin embargo, a partir de los resultados posteriores se ha demostrado que el mismo no abarca todas las regiones que están implicadas en el procesamiento de todos los aspectos relacionados con el rostro, por lo que fue modificado posteriormente (Gobbini & Haxby, 2007).

Este nuevo modelo hace énfasis en todos los componentes necesarios para la representación de caras familiares, es decir, para el análisis visual, para la recuperación y representación del contenido semántico asociado y para la respuesta emocional. Las áreas que participan en la codificación y representación de la información semántica asociada a la identidad serían: la corteza paracingulada anterior (CA) y el STS con la unión temporo-parietal (UTP) que participan en la recuperación de los rasgos individuales, intenciones, actitudes y estados mentales de los individuos; regiones dentro de la corteza temporal anterior que participan en la representación de la información biográfica y semántica y el precúneo que está involucrado en la recuperación de la memoria episódica. Las áreas relacionadas con la representación de diferentes emociones y con las respuestas emocionales que son moduladas por las caras familiares serían la amígdala; y la ínsula, y probablemente la corteza orbitofrontal medial.

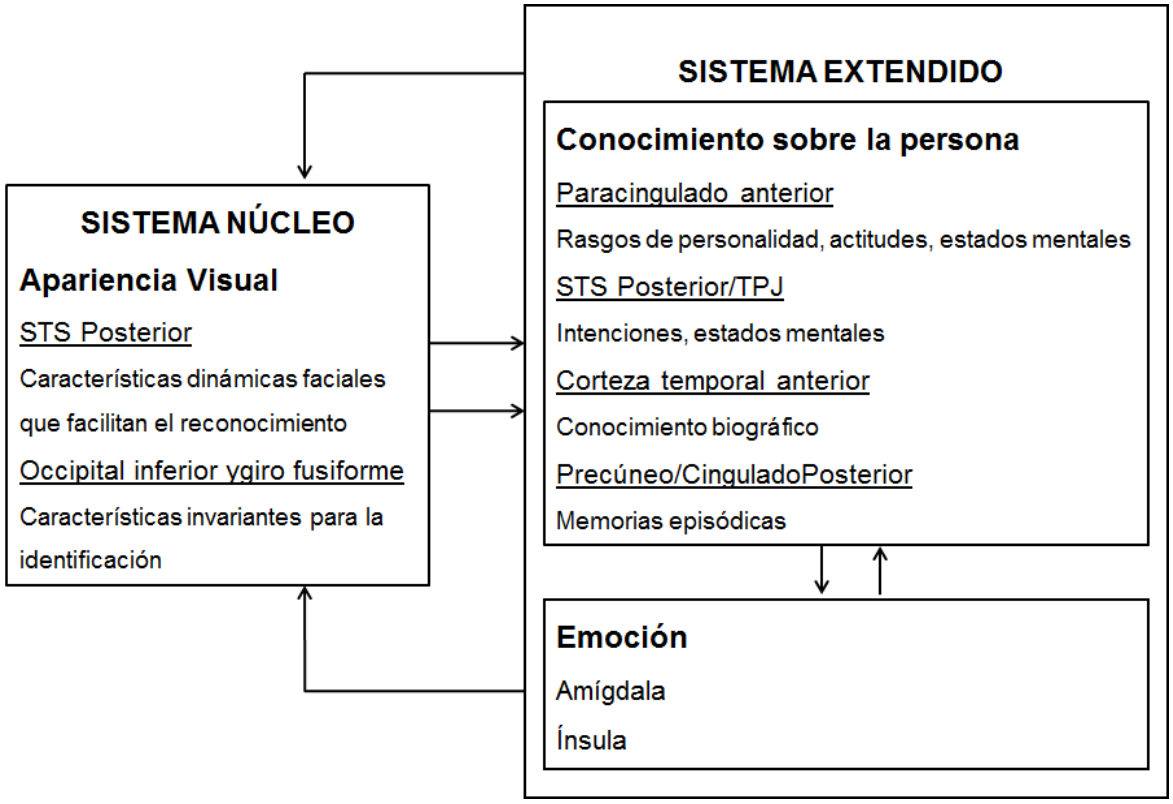


Figura 2. Modelo neuroanatómico del procesamiento de caras familiares propuesto por Gobbini y Haxby (2007).

La literatura de los estudios de neuroimágenes resalta la importancia funcional del área fusiforme (FFA) y del surco temporal superior (STS) en el procesamiento del rostro; sin embargo, la evidencia de la conectividad neuronal entre las regiones es limitada, lo que sugiere que estos dos sitios desempeñan papeles independientes entre sí en la percepción del rostro y el reconocimiento. La actividad de

FFA se modula significativamente por el nivel de atención de las personas y por la información contextual de los estímulos. Se supone que el FFA posee la función de la detección de las diferencias entre las regiones de la cara. El cerebro humano puede realizar una búsqueda rápida de todo el campo visual para detectar las caras, haciendo coincidir la información objeto con una plantilla de cara presente en el FFA. Este tipo de procesamiento holístico puede ser específico a las caras. Las diferencias de intensidad entre la región de los ojos y otras áreas de la cara pueden influir en el rendimiento de reconocimiento facial, lo que indica que la región de los ojos juega un papel fundamental en la identificación de personas. El STS está involucrado en el procesamiento de la mirada, la expresión y la producción del habla. La función crítica de STS es percibir y reconocer el movimiento que involucra los ojos y la boca. El STS infiere la intención contenida en el estímulo (Iidaka, 2014).

Los modelos neuroanatómicos se han desarrollado a partir de resultados obtenidos en los numerosos estudios de RMNf durante el procesamiento de caras en sujetos típicos. En ellos se ha evidenciado la activación selectiva de algunas áreas en respuesta a estos estímulos. A partir de esta asociación se ha postulado que dichas áreas constituyen los nodos de un sistema núcleo de procesamiento de caras. Sin embargo, la asociación no implica necesariamente causalidad, el hecho de que un área cerebral se active consistentemente para las caras no demuestra que esa área es esencial para el reconocimiento de la misma, si no que pudiera ser un subproducto del procesamiento central. Para llegar a establecer causalidad se requieren estudios de neuroimágenes en pacientes con lesiones de esas áreas, como son los pacientes con prosopagnosia adquirida, donde el circuito de procesamiento de caras se ha desarrollado normalmente y por una lesión sufre un daño en algún momento de la vida.

A continuación revisamos los principales hallazgos obtenidos por neuroimágenes en diferentes pacientes prosopagnósicos, haciendo énfasis en los estudios realizados por nosotros en el paciente FE con diversos tipos de neuroimágenes. Finalmente, trataremos de explicar cómo el conocimiento derivado de estos estudios ha influido en los modelos de procesamiento de caras.

» *Neuroimágenes en la prosopagnosia*

Los métodos de neuroimágenes se han utilizado para estudiar los pacientes prosopagnósicos con el objetivo de evaluar la integridad anatómica y funcional de las distintas estructuras cerebrales asociadas a este trastorno. En particular se ha tratado de evaluar cómo es el procesamiento residual de las caras en estos pacientes, la magnitud de la lesión cerebral asociada al trastorno, la activación de las áreas cerebrales asociadas al reconocimiento de caras, su dinámica temporal, si el procesamiento residual de caras esta enlentecido, y si existe reconocimiento encubierto y sus bases anatomo-funcionales.

EL empleo de técnicas de mayor resolución temporal como los potenciales relacionados a evento (PRE), han aportado información decisiva acerca de la dinámica temporal del procesamiento de caras en la prosopagnosia. La RMNf y los PRE también se han utilizado para demostrar la presencia de reconocimiento encubierto, aportando además información acerca de las estructuras cerebrales que subyacen a este fenómeno y de la secuencia temporal del procesamiento encubierto.

» *Morfometría computacional*

Las imágenes de resonancia magnética nuclear (RMN) han permitido evaluar la anatomía cerebral individual, tanto la sustancia gris como la sustancia blanca, con un altísimo nivel de detalle. La obtención de imágenes volumétricas de alta resolución en equipos de alto campo (1.5 Tesla o más) ha permitido la visualización de las lesiones en la sustancia gris, incluso cuando estas son muy pequeñas. Pero más importante aún es que con el desarrollo de métodos de morfometría ha sido posible la descripción cuantitativa de las lesiones y la comparación objetiva de diferentes pacientes entre sí. Más recientemente, el uso de imágenes de difusión por resonancia magnética (conocidas como DWI, por sus siglas en inglés) y la tractografía han permitido estudiar la integridad de la sustancia blanca, y por tanto las conexiones anatómicas entre diferentes regiones cerebrales.

Para estudiar detalladamente la anatomía cerebral de diferentes sujetos (normales y pacientes con lesiones) es posible aplicar métodos de análisis estadístico computarizado para cuantificar las lesiones. Existen diferentes métodos como son la Morfometría Basada en Voxels (VBM, por sus siglas en inglés) que analiza la densidad de los tejidos, la volumetría que mide el volumen de cada estructura, los métodos de medición del grosor cortical y muchos otros.

Se han realizado algunos estudios morfométricos en pacientes con prosopagnosia del desarrollo o congénita, donde no se puede detectar una lesión por análisis visual. Berhman, Avidan, Gao, y Black (2007) demostraron diferencias de volumen en el giro fusiforme entre 6 prosopagnósicos congénitos y un grupo de 12 controles, y una correlación entre el volumen de esta estructura y la habilidad para reconocer caras. Esto fue replicado posteriormente por Garrido et al (2009) usando VBM, en un grupo de 17 individuos con prosopagnosia del desarrollo comparados con 18 controles en áreas del lóbulo occipito-temporal y el surco temporal superior, áreas donde se encuentran los nodos de respuesta a caras, sugiriendo la existencia de un daño en las mismas.

Los estudios de pacientes con prosopagnosia adquirida usando RMN de alta resolución han permitido delinear con precisión el área dañada, demostrado la existencia de lesiones de diferente grado y extensión en regiones occipito-temporales (Barton, 2008; Sorger, Goebel, Schiltz, & Rossion, 2007; Steeves et al., 2009; Valdes-Sosa et al., 2011). Estudios morfométricos (VBM) en pacientes con prosopagnosia asociada a demencia semántica muestran diferencias de densidad de sustancia gris en áreas del giro temporal inferior derecho (a diferencia de pacientes con demencia semántica y sin prosopagnosia que solo muestran lesiones en el hemisferio izquierdo (Josephs et al., 2008; Joubert et al., 2006;).

Tradicionalmente ha existido un gran interés en relacionar las habilidades de procesamiento de caras en la prosopagnosia con la localización de la lesión. En tal sentido se ha empleado el registro de imágenes de RMN volumétricas de alta resolución en combinación con la aplicación de tareas conductuales. Estudios de este tipo confirman la idea de que la variante aperceptiva de la prosopagnosia está relacionada con lesiones en el giro fusiforme, mientras que la variante asociativa se presenta por lesiones de regiones temporales (Barton, Press, Keenan, & O'Connor, 2002; Sekunova et al., 2010).

Un enfoque muy interesante es la localización de la lesión en términos de las áreas funcionales, combinado el análisis anatómico con resultados de RMNf. Duchaine et al (2010) encontraron que la percepción e identificación de caras se relacionaba con daño en las áreas funcionales del sistema núcleo de procesamiento de caras (OFA, FFA). Otro estudio (Sorger et al., 2007) demostró que la lesión en el paciente prosopagnósico incluía ambos hemisferios pero afectando alternativamente OFA y FFA en cada lado. El uso de métodos morfométricos para caracterizar la localización de la lesión permite dar un paso más en esta caracterización anatomo-funcional de la prosopagnosia. Un estudio de nuestro grupo (Valdes-Sosa et al., 2011) usando VBM en el paciente F.E. permitió cuantificar el impacto de la lesión sobre las áreas funcionales (Figura 3). En este caso se hizo evidente que la lesión incluía más del 90 % del área FFA en ambos hemisferios, pero que OFA solo estaba lesionada en un 20 % en el hemisferio izquierdo y en 40 % en el hemisferio derecho.

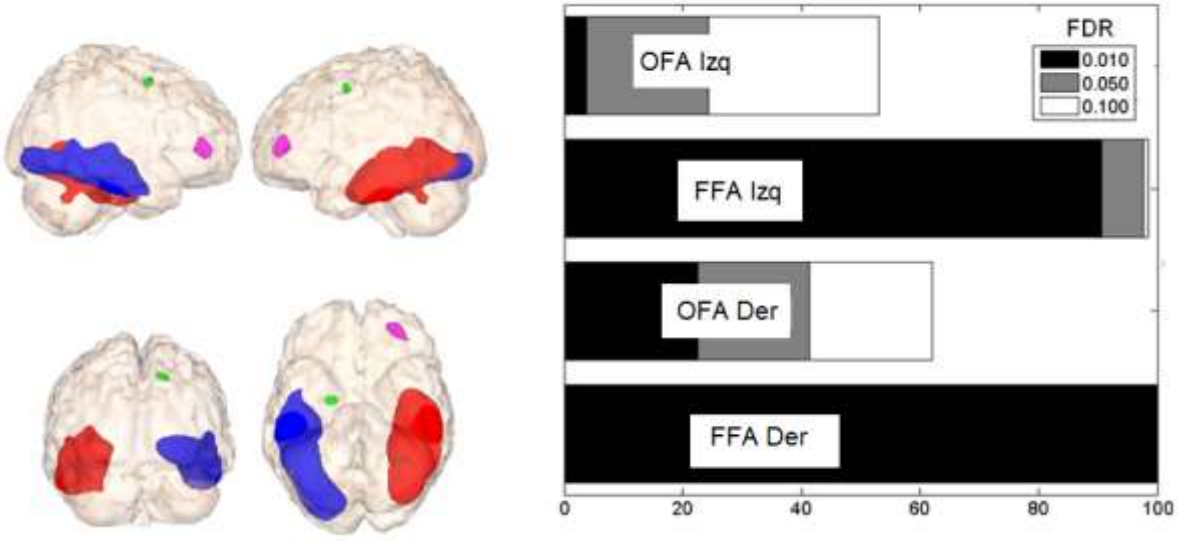


Figura3. Resultados de la morfometría basada en voxels en el paciente F.E. A la izquierda se muestra la proyección tridimensional de las áreas dañadas en un cerebro transparente. Se observan dos grandes zonas de voxels afectados en la corteza ventral occipito-temporal bilateral (en rojo el hemisferio izquierdo y en azul el derecho).A la derecha el porcentaje de superposición de la lesión sobre las áreas funcionales de las caras definidas en el grupo control. El % de superposición se presenta con tres valores de umbral de exigencia creciente (FDR=0.1, 0.05, y 0.01) en la detección de voxels dañados. Nótese como aun con el nivel menos exigente el área FFA no sobrevive el daño cerebral. Para los detalles ver Valdes-Sosa et al., 2011

» *Estudios funcionales. RMNf*

En pacientes con prosopagnosia del desarrollo se han realizado varios estudios de RMNf. Algunos autores han reportado un déficit en la actividad neural del circuito de reconocimiento de caras (Hadjikhani & de Gelder, 2002; Van den Stock, van de Riet, Righart, & de Gelde, 2008). Sin embargo, otros autores (Avidan, Hasson, Malach, & Behrmann, 2005; Hasson, Harel, Levy, & Malach, 2003)si han encontrado una activación para caras no familiares en áreas

del sistema núcleo (OFA/FFA) similar a la de los controles. Esta falta de correlación entre la conducta (déficits de reconocimiento de caras) y la actividad neural, ha sugerido que estas estructuras (OFA y FFA) son necesarias pero no suficientes para el reconocimiento de la identidad.

Estudios de RMNf han registrado la actividad cerebral relacionada con el procesamiento de caras en pacientes con prosopagnosia adquirida (Bouvier & Engel, 2006; Dricot, Sorger, Schiltz, Goebel, & Rossion, 2008; Marotta, Genovese, & Behrmann, 2001; Rossion, 2008; Schiltz et al., 2006; Sorger et al., 2007; Steeves et al. 2006; 2009). La mayoría de estos trabajos han registrado la respuesta a caras no familiares con el objetivo de observar la activación residual del sistema núcleo de procesamiento de caras (OFA, FFA y STS) en pacientes con lesiones de diferente localización y extensión, que incluían alguna de estas estructuras. En el caso del paciente F.E. estudiado por nuestro grupo se demostró activación para caras en las áreas de OFA bilateral no afectadas por la lesión (Valdes Sosa et al., 2011), en presencia de lesión bilateral de FFA (Figura 4).

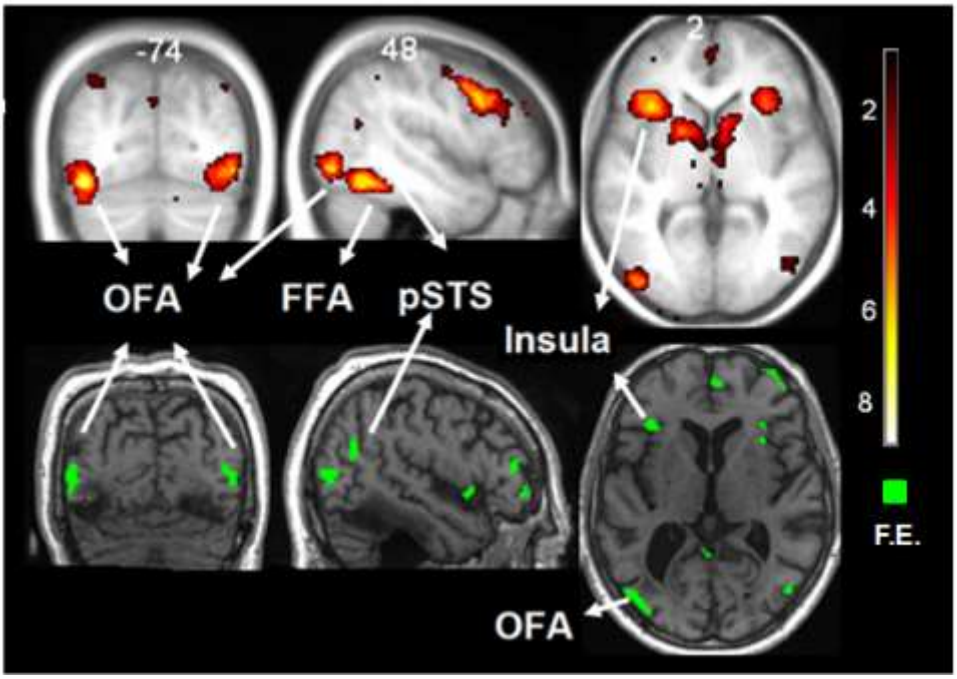


Figura 4. Activación neural (RMNf) para caras no familiares. Se presentan los resultados del contraste caras > casas. En la parte superior se proyecta el resultado del análisis de conjunción obtenido para un grupo de sujetos controles sobre una imagen promedio de los cerebros individuales. En la parte inferior se proyectan los resultados obtenidos en el paciente FE sobre la imagen del cerebro del paciente. Observe las áreas de lesión (en negro) en ambos lóbulos occipito-temporales y la activación en las áreas colindantes no afectadas por la lesión. Para los detalles ver Valdes-Sosa et al (2011).

En otro paciente (PS) estudiado por otro grupo de trabajo (Dricot et al., 2008; Rossion et al., 2003; Schiltz et al., 2006; Sorger et al., 2007) se encontró también respuesta específica a caras en las áreas funcionales no impactadas por la lesión: FFA derecha,

OFA izquierda y STS derecha. Los resultados del estudio de dos pacientes con lesiones diferentes, en un caso OFA izquierda y FFA derecha y en el otro con lesión en OFA derecha y FFA izquierda (Steeves et al., 2009) demuestran que la falta de activación de cualquiera de estas estructuras especificas a las caras de la región occipito-temporal (FFA y OFA) puede conducir a la prosopagnosia. Estudio de pacientes con lesiones temporales que no incluyen al sistema núcleo (Sekunova et al., 2010) han encontrado activación para caras en OFA, FFA y STS.

A partir de estos hallazgos se ha sugerido que existe una ruta de procesamiento consciente de las caras implicada en el reconocimiento de la identidad que va de fusiforme a temporal mediante la cual se envía la información procesada en FFA y OFA a la corteza temporal anterior. Cuando esta ruta se interrumpe por una lesión se produce el déficit en el reconocimiento de caras (Rossion, 2008).

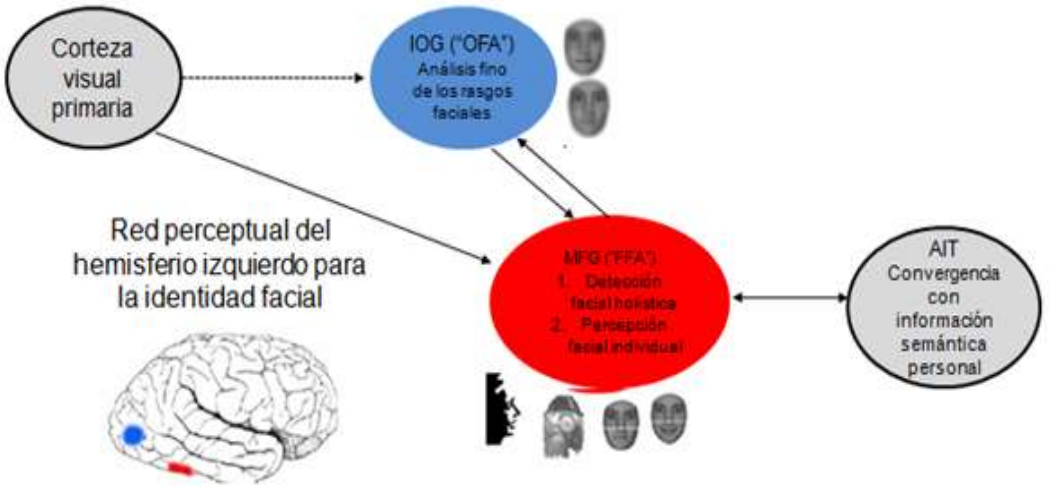


Figura 5. Circuito propuesto para el reconocimiento consciente de caras. Modificado de Rossion (2008).

Más recientemente se ha empleado la RMNf en pacientes prosopagnósicos para estudiar las bases neurales del fenómeno de reconocimiento encubierto (Simon et al., 2011). Valdes-Sosa et al (2011) tratando de encontrar evidencias de la independencia de las rutas de procesamiento consciente e inconsciente. Se trata de extender la lógica de las disociaciones desarrollada en la neuropsicología cognitiva con el siguiente razonamiento: las áreas específicas de caras que están dañadas en el paciente deben estar involucradas en el procesamiento consciente, pero no son indispensables para el reconocimiento encubierto. Por el contrario, aquellas áreas específicas de caras que sobreviven al daño cerebral no son suficientes para el reconocimiento consciente pero pueden ser los sustratos anatómicos para el reconocimiento encubierto.

En el estudio de nuestro paciente F.E. se registraron imágenes de RMNf en respuesta

a caras familiares no reconocidas conscientemente por el paciente, pero que eran conocidas por él antes de producirse la lesión (Valdes-Sosa et al., 2011). Se demostró que a pesar de que el paciente no reconocía las caras familiares, se producía respuesta normal a las mismas en las áreas descritas para el procesamiento de caras familiares en sujetos normales, como son la corteza cingulada posterior, la corteza cingulada anterior y la corteza orbitofrontalmedial (Figura 6).

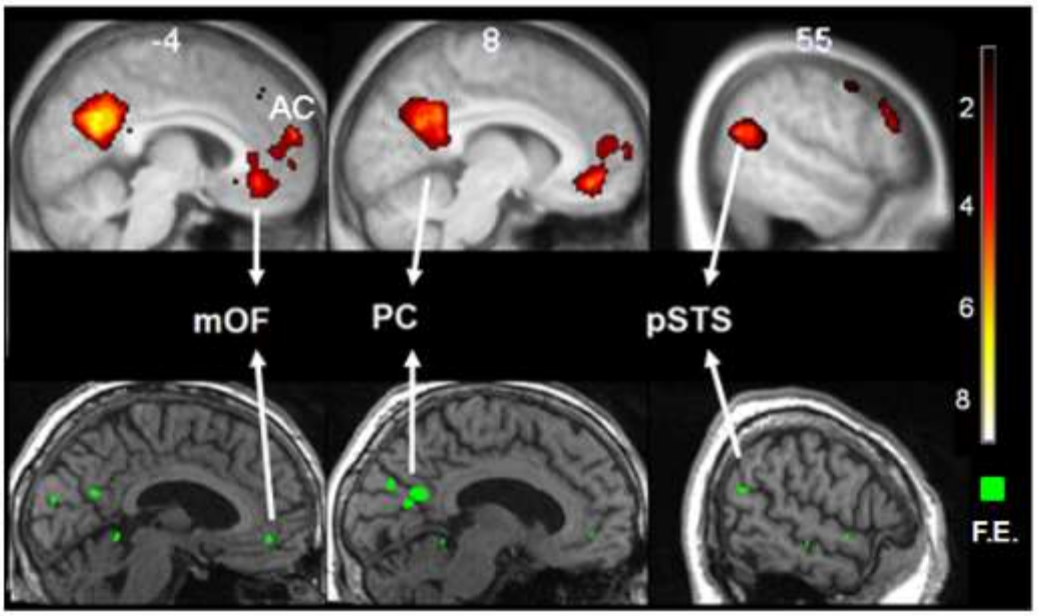


Figura 6. Activación neural (RMNf) para caras familiares. Se presentan los resultados del contraste caras familiares > caras desconocidas. En la parte superior se proyecta el resultado del análisis de conjunción obtenido para un grupo de sujetos controles sobre una imagen promedio de los cerebros individuales. En la parte inferior se proyectan los resultados obtenidos en el paciente F.E. sobre la imagen del cerebro del paciente. Observe la activación para caras familiares en las áreas del sistema extendido mOF, CP y CA.

Este hallazgo, unido al descrito anteriormente acerca de la activación selectiva a las caras en OFAbilateral (la zona que no estaba ocupada completamente por la lesión (véase Figura 3) permitió postular la existencia de una ruta independiente de procesamiento encubierto. En la zona preservada de OFA, se genera una actividad de magnitud suficiente que podría ser procesada ulteriormente en otras áreas para originar el procesamiento encubierto. Estas áreas pudieran ser la corteza cingulada posterior y otras áreas más frontales como la corteza cingulada anterior y la corteza orbitofrontal medial (Valdes Sosa et al., 2011).

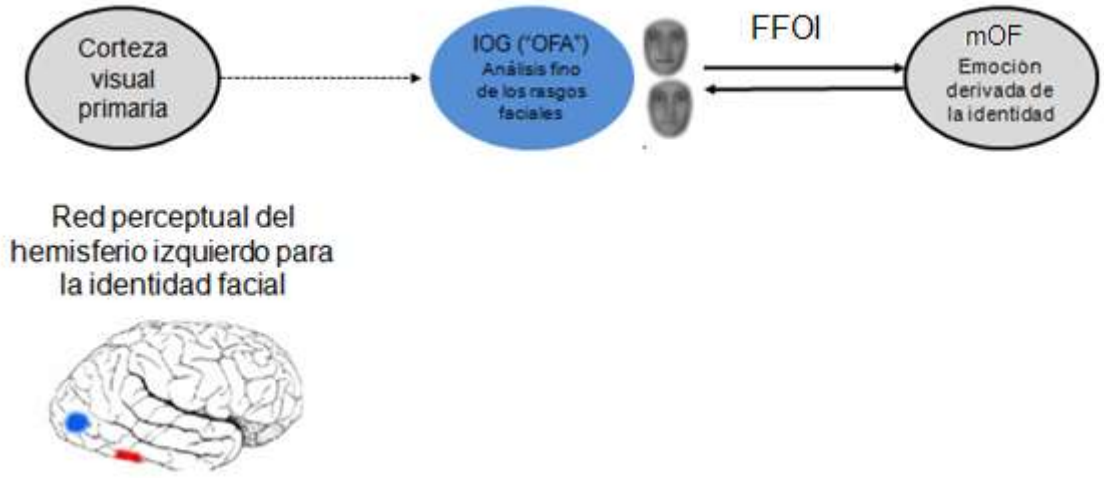


Figura 7. Nuestra propuesta para el circuito de reconocimiento encubierto de caras familiares a partir del modelo de procesamiento consciente postulado por Rossion 2008.

» *ID-RM-Tractografia*

Muy recientemente han comenzado a realizarse estudios de ID-RM para reproducir estos tractos *in vivo* en humanos mediante las ID-RM (Catani & Thiebaut de, 2008; Mori et al., 2002; Mori & Zhang, 2006). Los métodos de tractografía permiten trazar el recorrido de los tractos de fibras nerviosas mediante el cálculo del tensor de difusión (Mori, Crain, Chacko, & van Zijl, 1999).

Se ha estudiado también la integridad de la sustancia blanca en pacientes con desórdenes del reconocimiento de caras. En prosopagnosia congénita se demostró que existía una reducción en el fascículo longitudinal inferior (FLI) que es el que conecta las áreas occipitales con la región temporal y en el fascículo fronto-occipital inferior (FFOI) que conecta con áreas frontales. Adicionalmente se demostró en el hemisferio derecho una correlación entre esta disrupción en los tractos y los déficits de procesamiento de caras (Thomas et al., 2009). También en nuestro estudio del paciente FE demostramos la existencia de una disrupción del FIL, mientras que el FFOI estaba conservado. Este hallazgo pudiera ser la explicación del reconocimiento encubierto (Valdes-Sosa et al., 2011) donde la activación residual de las áreas del sistema núcleo, en particular el giro occipital inferior, pudiera ser trasmitida mediante el FFOI hacia las áreas orbito-frontales que procesan las claves emocionales de la cara, mientras que la conexión con las áreas temporales de memoria a través del FLI esta interrumpida impidiendo el reconocimiento y el procesamiento de la información almacena en memoria (Figura 8).

» *Electrofisiología (Destacaría el título)*

El registro de la actividad eléctrica es una metodología de alta resolución temporal (llegando hasta el orden de los milisegundos), que ha brindado información acerca de la dinámica temporal de la actividad neural y en particular del procesamiento de estímulos faciales.

Varios estudios han registrado potenciales relacionados a evento (PRE) en pacientes prosopagnósicos. La mayoría de ellos se ha concentrado en el componente N170 que se ha sugerido como indicador de la integridad

funcional de la etapa de codificación estructural de las caras. Algunos estudios, tanto en prosopagnosia del desarrollo (Kress & Daum, 2003), como en prosopagnosia adquirida (Eimer & McCarthy, 1999), han reportado déficits en la generación de este componente indicando insuficiencias en las etapas iniciales de codificación estructural. Sin embargo, algunos pacientes con prosopagnosia tienen respuestas N170 normales (Bentin, Deouell, & Soroker, 1999; Dalrymple et al., 2011; Minnebusch, Suchan, Ramon, & Daum, 2007; Oruc et al., 2010), lo que refleja la heterogeneidad de los pacientes desde el punto de vista de sus habilidades cognitivas y de la magnitud de la lesión y su localización anatómica. En nuestro paciente prosopagnósico F.E. se evidenció la existencia de un componente N170 de mayor amplitud para caras comparadas con objetos, tal como ocurre en los sujetos típicos, lo cual refleja el procesamiento primario de las caras. A diferencia de lo que ocurre en controles, en este caso la N170 es de mayor amplitud en el hemisferio izquierdo, pero su latencia resultó similar. Esto indica que este procesamiento estructural inicial puede ocurrir en las zonas del área OFA que no están afectadas por la lesión.

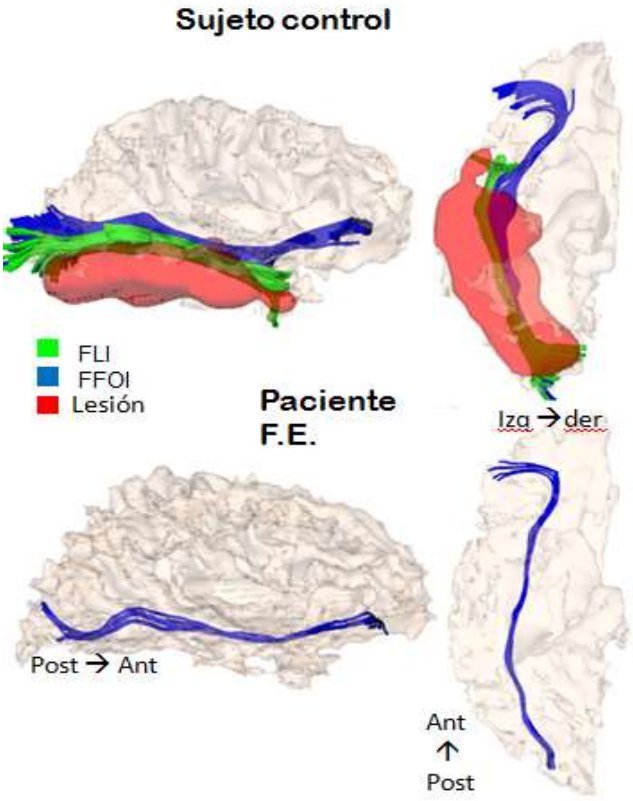


Figura 8. Proyección tridimensional de los tractos FFOI (en azul) y FLI (en verde) reconstruidos por el método FACT (Mori et al., 1999) sobre una superficie que representa la unión entre sustancia gris y sustancia blanca. En la parte superior se presentan los tractos reconstruidos en un sujeto control sobre su anatomía, y en la parte inferior la reconstrucción en el paciente F.E. sobre su imagen anatómica. Nótese que el FLI está ausente mientras que el FFOI está conservado en el paciente F.E. En la imagen del sujeto control se ha superpuesto la imagen de la lesión de F.E. (en rojo) para resaltar cómo la lesión involucra fuertemente el recorrido del tracto FFI y en mucho menor grado el FFOI.

Para estudiar el reconocimiento encubierto de las caras se ha utilizado el componente P300. Este componente se genera para cualquier tipo de estímulo, no es específico para las caras. Se genera cuando se produce una situación donde hay un estímulo infrecuente que aparece aleatoriamente mezclado con otro estímulo más frecuente. Este componente, se ha utilizado para marcar la existencia de un procesamiento diferente de caras familiares (infrecuentes) no reconocidas explícitamente, como evidencia del reconocimiento encubierto en pacientes prosopagnósicos (Bobes et al., 2004).

El análisis del componente P300 en el paciente F.E. reveló la presencia de respuestas específicas para las caras familiares de latencia similar a la obtenida en los controles. Sin embargo, el componente P300 asociado a las caras familiares en F.E. apareció con distinta distribución topográfica a la obtenida en los sujetos normales durante el reconocimiento consciente, sugiriendo la activación de un sistema neural distinto para el reconocimiento encubierto (Bobes et al., 2004).

Estos resultados demuestran que el procesamiento residual de caras, incluyendo el procesamiento inconsciente de caras familiares, en el paciente F.E. se produce en un tiempo similar al de los controles, lo cual descarta que este fenómeno sea el resultado de un procesamiento deficiente o incompleto de la información de familiaridad que no llega a ser percibido de forma consciente por el sistema, como postula el modelo de Farah et al (1993) apoyando más la idea de rutas paralelas que procesan distintos atributos de la familiaridad de manera independiente, como postula el modelo de Ellis y Lewis (2001).

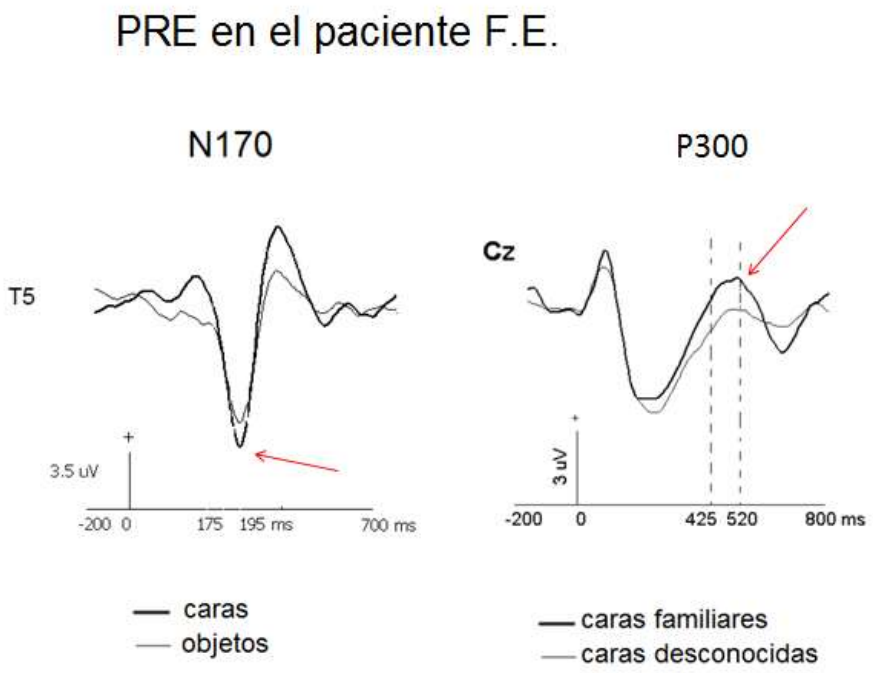


Figura 9. Potenciales relacionados a evento (PRE) obtenidos en el paciente F.E. A la izquierda se presentan superpuestos los registros correspondientes a caras desconocidas (negro) y objetos (gris) donde se observa el componente N170 de mayor amplitud para las caras. A la derecha se superponen los registros obtenidos para caras familiares (negro) y para caras desconocidas (gris) donde se observa el componente P300 para caras familiares.

» *Recuperación de la Prosopagnosia*

Se han publicado siete estudios que evaluaron la recuperación espontánea en prosopagnosia adquirida (PA), cuatro de los cuales sugieren que la recuperación de las capacidades de reconocimiento facial es posible. El primer estudio que reporta la recuperación es un caso de un hombre de 20 años de edad que experimentó prosopagnosia tras caer de un caballo sufriendo contusiones cerebrales bilaterales predominantemente en la región temporal occipital-del lado izquierdo (Glowic & Violon, 1981). Al año después de la lesión, el paciente informó de una recuperación completa en sus capacidades de procesamiento de las caras. No hay datos de neuroimagen en este caso por lo cual es difícil saber si se debió a una reducción del edema y de la inflamación postraumática o si hubo reorganización de las estructuras cerebrales. Lang et al. (2006) proporcionan evidencia más convincente de reorganización neural, reportando una recuperación completa después de 6 meses en una mujer prosopagnósica de 89 años de edad, con daño en la región occipital temporal derecha. Un estudio de Resonancia magnética funcional post-recuperación mostró activación exclusiva del área fusiforme izquierda (FFA) en lugar de la activación más típica que normalmente ocurre en el área de procesamiento de caras derecha, lo que sugiere una posible reorganización de procesamiento de caras en las regiones homólogas en el hemisferio izquierdo.

Malone y sus colegas describieron recuperación parcial en dos pacientes con prosopagnosia adquirida con lesiones occipitales bilaterales (Malone, Morris, Kay, & Levin, 1982): Un paciente de sexo masculino de 64 años de edad mostraba recuperación parcial 22 semanas después del inicio de los síntomas. Tenía un mejor reconocimiento de caras conocidas, aunque no en la discriminación perceptiva de caras desconocidas. Otro paciente con PA de 26 años de edad, con herida de bala, mostró una mejor discriminación perceptual pero ninguna mejora en el reconocimiento de caras familiares 6 semanas después de la cirugía. Estos dos casos sugieren que incluso con lesiones relativamente similares, la recuperación de la percepción de las caras y la recuperación de los mecanismos de la memoria de caras familiares son disociables y pueden representar dos objetivos distintos para los tratamientos de rehabilitación.

En un estudio de pacientes con accidente cerebrovascular, Hier, Mondlock, y Caplan (1983) reportaron que de 19 pacientes prosopagnósicos con lesión del hemisferio derecho50% se recuperaron después de 9 semanas y 90% después de 20 semanas. Pero en este estudio sólo utilizaron un test de reconocimiento de caras para el diagnóstico y el seguimiento de la prosopagnosia lo que pudo haber inflado la incidencia del trastorno y haber exagerado el grado de recuperación natural, además incluyeron un grupo de pacientes con lesión en la unión temporal-parietal cuando la prosopagnosia está más asociada a lesiones occipito-temporales. Por lo cual, estas altas tasas de recuperación no pueden generalizarse a los casos más casos típicos de PA.

En contraste con estos estudios que muestran evidencia de recuperación, tres estudios de pacientes con lesiones temporo-occipitales bilaterales no lograron encontrar evidencia de recuperación. En evaluaciones 2 semanas y 40 años después de la lesión cerebral en un prosopagnósico de 22 años de edad, Sparr, Jay, Drislane, y Venna (1991) no encontraron ninguna evidencia de

recuperación en una tarea de reconocimiento de caras famosas. Ogden (1993) fracasó igualmente en encontrar evidencia de cualquier mejoría en un prosopagnósico de 24 años de edad, a los 2 meses y 6 años después de la lesión. Spillmann, Laskowski, Lange, Kasper, y Schmidt (2000) tampoco encontraron recuperación en sus pacientes con accidente cerebrovascular 3 años después de la lesión cerebral.

Estos estudios proporcionan pruebas de que es posible una cierta recuperación de la PA en ciertos pacientes. Teniendo en cuenta los resultados positivos de los pacientes con lesiones unilaterales (Glowic & Violon, 1981; Hier et al., 1983; Lang et al, 2006), y los resultados negativos en la recuperación en pacientes con daño temporo-occipital bilateral (Ogden, 1993; Spillmann et al., 2000), es claro que las lesiones unilaterales pueden tener el mejor pronóstico de recuperación. Lesiones bilaterales en regiones centrales homóloga de procesamiento de caras, como el área occipital de las caras (OFA), el área Fusiforme (FFA) y el surco temporal superior (STS) (Haxby et al., 2001), pueden destruir nodos claves en la red de procesamiento de las caras impidiendo la recuperación. El daño bilateral produce un déficit de reconocimiento facial en general más grave que el daño unilateral (Barton, 2008).

Debido al pequeño número de estudios y la variabilidad en los métodos de diagnóstico de la prosopagnosia y los tiempos utilizados para evaluar la recuperación, las conclusiones que se pueden sacar son limitadas. A pesar de estas limitaciones, estos estudios sugieren que el sistema de procesamiento de caras puede tener cierta capacidad para la reorganización neuronal después de los daños y dejar abierta la posibilidad de rehabilitación más para los casos de prosopagnosia adquirida con lesiones unilaterales.

Los resultados de los estudios de neuroimágenes en pacientes prosopagnósicos y en particular nuestro estudio del paciente F.E., nos sugieren que existen dos circuitos independientes para el procesamiento consciente e inconsciente de las caras familiares (Figura 10). Probablemente el primero involucra las áreas OFA y FFA que realizan un análisis detallado de la representación facial y se conectan con el área temporal anterior donde se tiene acceso a la información multimodal almacenada en memoria, como la información semántica o el nombre, dando lugar también a la sensación de familiaridad. La conexión entre estas áreas se puede producir mediante el fascículo longitudinal inferior, y la activación del este circuito probablemente produce el reconocimiento consciente de caras familiares. El segundo circuito se establecería mediante la conexión del área OFA/FFA con áreas frontales como la corteza orbitoforntal medial involucrada en la evaluación de claves de importancia emocional asociada a caras familiares (y que pudiera mediar la aparición de la respuesta psicogalvánica). La conexión de estas áreas se puede dar a través del fascículo fronto-occipital inferior (que esta preservado en pacientes prosopagnósicos) aunque otros fascículos como el longitudinal superior pudieran estar involucrados. La activación de este circuito puede explicar el reconocimiento encubierto.

Consideraciones finales

En resumen, los resultados de los estudios neuropsicológicos y de neuroimágenes en pacientes prosopagnósicos sugieren que la

prosopagnosia es el resultado de un daño en el sistema neural de procesamiento de caras que funciona en forma de una red compleja que intercambia la información procesada en diferentes nodos. En esta red, el procesamiento de diferentes tipos de información asociada a caras familiares puede ocurrir de manera independiente. Por lo tanto, el déficit de procesamiento de caras puede originarse por la lesión de cualquiera de estos nodos y/o las conexiones entre ellos.

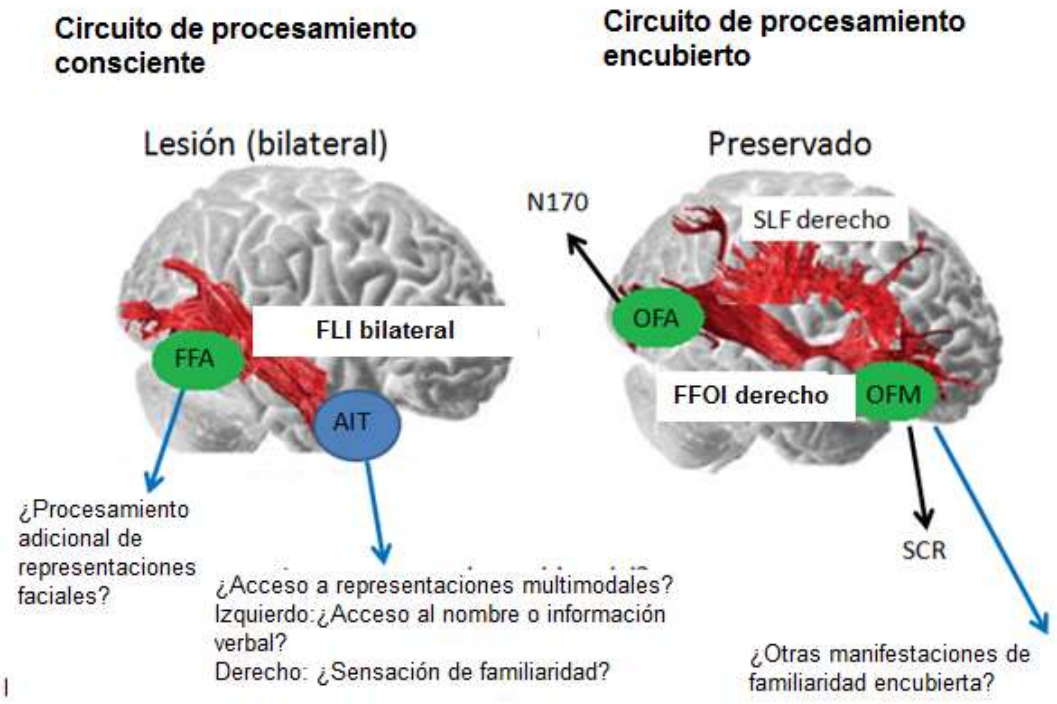


Figura 10. Posibles circuitos neurales implicados en el reconocimiento consciente e inconsciente según los resultados encontrados en el paciente prosopagnósicos FE.

Referencias

Adolphs, R., Tranel, D., Damasio, H., & Damasio, A. (1994). Impaired recognition of emotion in facial expressions following bilateral damage to the human amygdala. *Nature, 372*, 669-672. doi: 10.1038/372669a0

Avidan, G., Hasson, U., Malach, R., & Behrmann, M. (2005). Detailed exploration of face-related processing in congenital prosopagnosia: 2. Functional neuroimaging findings. *Journal of Cognitive Neuroscience, 17*, 1150-1167. doi: 10.1162/0898929054475145

Barton, J. J. (2008). Structure and function in acquired prosopagnosia: lessons from a series of 10 patients with brain damage. *Journal of Neuropsychology, 2*, 197-225. doi: 10.1348/174866407X214172

Barton, J. J., Press, D. Z., Keenan, J. P., & O'Connor, M. (2002). Lesions of the fusiform face area impair perception of facial

configuration in prosopagnosia. *Neurology, 58*, 71-78. doi:10.1212/WNL.58.1.71

Bauer, R. M. (1984). Autonomic recognition of names and faces in prosopagnosia: a neuropsychological application of the Guilty Knowledge Test. *Neuropsychologia, 22*(4), 457-469. doi:10.1016/0028-3932(84)90040-X

Behrmann, M., Avidan, G., Gao, F., & Black, S. (2007). Structural imaging reveals anatomical alterations in inferotemporal cortex in congenital prosopagnosia. *Cerebral Cortex, 17*, 2354-2363. doi:10.1093/cercor/bhl144

Bentin, S., Deouell, L. Y., & Soroker, N. (1999). Selective visual streaming in face recognition: evidence from developmental prosopagnosia. *Neuroreport, 10,* 823-827.

Benton, A. L., & Van Allen, M. W. (1968). Impairment in facial recognition in patients with cerebral disease. *Transactions of the American Neurological Association, 93*, 38-42. doi: 10.1016/S0010-9452(68)80018-8

Bobes, M. A., Lopera, F., Comas, L., Galan, L., Carbonell, F., Bringas, M. L., & Valdes-Sosa, M. (2004). Brain potentials reflect covert recognition in a case of prosopagnosia. *Cognitive Neuropsychology, 21*(7), 691-718. doi: 10.1080/02643290342000258.

Bobes, M. A., Lopera, F., García, M., Díaz-Comas, L., Galan, L., & Valdes-Sosa, M. (2003). Covert matching of unfamiliar faces in a case of prosopagnosia: an ERP study. *Cortex, 39*(1), 41-56. doi:10.1016/S0010-9452(08)70073-X

Bodamer, A. (1947). Die prosopagnosia. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, 179*, 6-53.

Bouvier, S. E., & Engel, S. A. (2006). Behavioral deficits and cortical damage loci in cerebral achromatopsia. *Cerebral Cortex, 16*, 183-191. doi: 10.1093/cercor/bhi096

Breen, N., Caine, D., & Coltheart, M. (2000). Models of face recognition and delusional misidentification: a critical review. *Cognitive Neuropsychology, 17*, 55-71. doi: 10.1080/026432900380481.

Bruce, V., & Young, A. (1986). Understanding face recognition. *Bristh Journal of Psychology*, *77*, 305-327. doi: 10.1111/j.2044-8295.1986.tb02199.x

Bruyer, R., & Schweich, M. (1991). A clinical test battery of face processing. *International Journal of Neuroscience, 61,* 19-30. doi: 10.3109/00207459108986268

Bruyer, R., Laterre, C., Seron, X., Feyereisen, P., Strypstein, E., Pierrard, E., & Rectem, D. (1983). A case of prosopagnosia with some preserved covert remembrance of familiar faces. *Brain and Cognition, 2*(3), 257-284. doi: 10.1016/0278-2626(83)90014-3

Burton, A. M., Bruce, V., & Johnston, R. A. (1990). Understanding face recognition with an interactive activation model. *British Journal of Psychology, 81*(3), 361-380. doi: 10.1111/j.2044-8295.1990.tb02367.x

Campbell, R., Landis, T., & Regard, M. (1986). Face recognition and lipreading a neurological dissociation. *Brain, 109,* 509-

521. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/109.3.509

Catani, M., & Thiebaut de, S. M. (2008). A diffusion tensor imaging tractography atlas for virtual in vivo dissections. *Cortex, 44*, 1105-1132. doi:10.1016/j.cortex.2008.05.004

Dalrymple, K. A., Oruc, I., Duchaine, B., Pancaroglu, R., Fox, C. J., Iaria, G., Handy, T. C., & Barton, J. J. (2011). The anatomic basis of the right face-selective N170 IN acquired prosopagnosia: A combined ERP/fMRI study. *Neuropsychologia, 49*, 2553-2563. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2011.05.003

Damasio, A. R., Damasio, H., & Van Hoesen, G. W. (1982). Prosopagnosia: Anatomic basis and behavioral mechanisms. *Neurology, 32*, 331-341. doi:10.1212/WNL.32.4.331

Damasio, A. R., Tranel, D., & Damasio, H. (1990a). Face agnosia and the neural substrates of memory. *Annual Reviews Neuroscience, 13*, 89-109. doi: 10.1146/annurev.ne.13.030190.000513

Damasio, A. R., Tranel, D., & Damasio, H. (1990b). Individuals with sociopathic behavior caused by frontal damage fail to respond autonomically to social stimuli. *Behavioural Brain Research, 41*, 81-94. doi:10.1016/0166-4328(90)90144-4

De Haan, E. H. (1999). A familial factor in the development of face recognition deficits. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology, 21*, 312-315. doi:10.1076/jcen.21.3.312.917

De Haan, E. H., Young, A., & Newcombe, F. (1987). Face recognition without awareness. *Cognitive Neuropsychology, 4*(4), 385-415. doi: 10.1080/02643298708252045

De Renzi, E., Faglioni, P., & Spinnler, H. (1968). The performance of patients with unilateral brain damage on face recognition tasks. *Cortex, 4*(1), 17-34. doi:10.1016/S0010-9452(68)80010-3

De Renzi, E., Perani, D., Carlesimo, G. A., Silveri, M. C., & Fazio, F. (1994). Prosopagnosia can be associated with damage confined to the right hemisphere--an MRI and PET study and a review of the literature. *Neuropsychologia, 32*(8), 893-902. doi:10.1016/0028-3932(94)90041-8

Dricot, L., Sorger, B., Schiltz, C., Goebel, R., & Rossion, B. (2008). The roles of "face" and "non-face" areas during individual face perception: evidence by fMRI adaptation in a brain-damaged prosopagnosic patient. *Neuroimage, 40*, 318-332. doi: 10.1016/j.neuroimage.2007.11.012.

Duchaine, B., Garrido, L., Fox, C., Iaria, G., Sekunova, A., & Barton, J. (2010). Face detection in acquired prosopagnosia [Abstract]. *Journal of Vision, 10*(7), 589, 589a. doi:10.1167/10.7.589

Eimer, M., Gosling, A., & Duchaine, B. (2012). Electrophysiological markers of covert face recognition in developmental prosopagnosia. *Brain, 135*, 542-554. doi: 10.1093/brain/awr347

Eimer, M., & McCarthy, R. A. (1999). Prosopagnosia and structural encoding of faces: Evidence from event-related potentials. *Neuroreport, 10*, 255-259. doi:

10.1097/00001756-199902050-00010

Ekman, P., & Friesen, W. V. (1976). *Pictures of Facial Affect*. Palo Alto (CA): Consulting Psychologist Press.

Ellis, H. D., & Lewis, M. B. (2001). Capgras delusion: A window on face recognition. *Trends in Cognitive Sciences, 5*, 149-156. doi: http://dx.doi.org/10.1016/S1364-6613(00)01620-X

Farah, M. J., O'Reilly, R. C., & Vecera, S. P. (1993). Dissociated overt and covert recognition as an emergent property of a lesioned neural network. *Psychological Review, 100*, 571-588. doi: http://dx.doi.org/10.1037/0033-295X.100.4.571

Garrido, L., Eisner, F., McGettigan, C., Stewart, L., Sauter, D., Hanley, J. R., et al. (2009). Developmental phonagnosia: A selective deficit of vocal identity recognition. *Neuropsychologia, 47*, 123-131. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2008.08.003

Glowic, C., & Violon, A (1981). A case of regressive prosopagnosia. *Acta Neurologica Belga, 81*, 86-97.

Gobbini, M. I. & Haxby, J. V. (2007). Neural systems for recognition of familiar faces. *Neuropsychologia, 45*, 32-41. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2006.04.015

Greve, K.W., & Bauer, R. M. (1990). Implicit learning of new faces in prosopagnosia: an application of the mere-exposure paradigm. *Neuropsychologia, 28*(10), 1035-1041. doi:10.1016/0028-3932(90)90138-E

Hadjikhani, N. & de Gelder, B. (2002). Neural basis of prosopagnosia: An fMRI study. *Human Brain Mapping, 16*, 176-182. doi: 10.1002/hbm.10043

Hasson, U., Harel, M., Levy, I., & Malach, R. (2003). Large-scale mirror-symmetry organization of human occipito-temporal object areas. *Neuron, 37*, 1027-1041. doi:10.1016/S0896-6273(03)00144-2

Haxby, J. V., Hoffman, E. A., & Gobbini, M. I. (2000). The distributed human neural system for face perception. Trends in Cognitive Sciences, 4, 223-233. doi: http://dx.doi.org/10.1016/S1364-6613(00)01482-0

Haxby, J. V., Gobbini, M. I., Furey, M. L., Ishai, A., Schouten, J. L., & Pietrini, P. (2001). Distributed and overlapping representations of faces and objects in ventral temporal cortex. *Science, 293*, 2425-2430. doi:10.1126/science.1063736

Hier, D. B., Mondlock, J., & Caplan, L. R. (1983). Recovery of behavioral abnormalities after right hemisphere stroke. *Neurology, 33*, 345-350. doi:10.1212/WNL.33.3.345

Iidaka, T. (2014). Role of the fusiform gyrus and superior temporal sulcus in face perception and recognition: An empirical review. *Japanese Psychological Research, 56*(1), 33-45. doi: 10.1111/jpr.12018

Josephs, K. A., Whitwell, J. L., Vemuri, P., Senjem, M. L., Boeve, B. F., Knopman, D. S., et al. (2008). The anatomic correlate of prosopagnosia in semantic dementia. *Neurology, 71,* 1628-1633. doi:10.1212/01.wnl.0000334756.18558.92

Joubert, S., Felician, O., Barbeau, E., Ranjeva, J. P., Christophe, M., Didic, M., Poncet, M., & Ceccaldi, M. (2006). The right temporal lobe variant of frontotemporal dementia: cognitive and neuroanatomical profile of three patients. *Journal of Neurology, 253*, 1447-1458. doi: 10.1007/s00415-006-0232-x

Kennerknecht, I., Gruter, T., Welling, B., Wentzek, S., Horst, J., Edwards, S., & Gruter, M. (2006). First report of prevalence of non-syndromic hereditary prosopagnosia (HPA). *American Journal of Medical Genetics (Part A), 140*, 1617-1622. doi: 10.1002/ajmg.a.31343

Kennerknecht, I., Plumpe, N., Edwards, S., & Raman, R. (2007). Hereditary prosopagnosia (hpa): The first report outside the caucasian population. *Journal of Human Genetics, 52*, 230-236. Doi:10.1007/s10038-006-0101-6

Kress, T., & Daum, I. (2003). Event-related potentials reflect impaired face recognition in patients with congenital prosopagnosia. *Neuroscience Letters, 352*, 133-136. doi:10.1016/j.neulet.2003.08.047

Landis, T., Regard, M., Bliestle, A., & Kleihues, P. (1988). Prosopagnosia and agnosia for noncanonical views. An autopsied case. *Brain, 111*(Pt 6), 1287-1297. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/111.6.1287

Lang, N., Baudewig, J., Kallenberg, K., Antal, A., Happe, S., Dechent, P., & Paulus, W. (2006). Transient prosopagnosia after ischemic stroke. *Neurology, 66*, 916. doi: 10.1212/01.wnl.0000203113.12324.57

Lee, Y., Duchaine, B., Wilson, H. R., & Nakayama, K. (2010). Three cases of developmental prosopagnosia from one family: detailed neuropsychological and psychophysical investigation of face processing. *Cortex, 46*, 949-964. doi: 10.1016/j.cortex.2009.07.012

LeDoux J.E. (1995). Emotion: Clues from the brain. *Annual Review of Psychology, 46*, 209-235. doi: 10.1146/annurev.ps.46.020195.001233

Levin, H. S., Hamsher, K., & Benton, A. L. (1975). A short form of the Test of Facial Recognition for clinical use. *Journal of Psychology, 91*, 223-228. doi: 10.1080/00223980.1975.9923946

Lopera, F. & Ardila, A. (1992). Prosopamnesia and visuolimbic disconnection syndrome: A case study. *Neuropsychology, 6*, 3-12. doi: http://dx.doi.org/10.1037/0894-4105.6.1.3

Malone, D. R., Morris, H. H., Kay, M. C., & Levin, H. S. (1982). Prosopagnosia: a double dissociation between the recognition of familiar and unfamiliar faces. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 45*, 820-822. Doi:10.1136/jnnp.45.9.820

Marotta, J. J., Genovese, C. R., & Behrmann, M. (2001). A functional MRI study of face recognition in patients with prosopagnosia. *Neuroreport, 12*, 1581-1587.

McCarthy, R., & Warrington, E. K. (1990). The dissolution of semantics. *Nature, 343*, 599. doi:10.1038/343599a0

Minnebusch, D. A., Suchan, B., Ramon, M.,

& Daum, I. (2007). Event-related potentials reflect heterogeneity of developmental prosopagnosia. *European Journal of Neuroscience, 25*, 2234-2247. doi: 10.1111/j.1460-9568.2007.05451.x

Mori, S., Crain, B. J., Chacko, V. P., & van Zijl, P. C. (1999). Three-dimensional tracking of axonal projections in the brain by magnetic resonance imaging. *Annals of Neurology, 45*, 265-269. doi: 10.1002/1531-8249(199902)45:2<265::AID-ANA21>3.0.CO;2-3

Mori, S., Kaufmann, W. E., Davatzikos, C., Stieltjes, B., Amodei, L., Fredericksen, K., et al. (2002). Imaging cortical association tracts in the human brain using diffusion-tensor-based axonal tracking. *Magnetic Resonance in Medicine, 47*, 215-223. doi:10.1002/mrm.10074

Mori, S., & Zhang, J. (2006). Principles of diffusion tensor imaging and its applications to basic neuroscience research. *Neuron, 51*, 527-539. doi: http://dx.doi.org/10.1016/j.neuron.2006.08.012

Ogden, J. A. (1993). Visual object agnosia, prosopagnosia, achromatopsia, loss of visual imagery, and autobiographical amnesia following recovery from cortical blindness: Case M.H. *Neuropsychologia, 31*, 571-589. doi:10.1016/0028-3932(93)90053-3

Oruc, I., Cheung, T., Dalrymple, K., Fox, C., Iaria, G., Handy, T., & Barton, J. (2010). Residual face-selectivity of the N170 and M170 is related to the status of the occipital and fusiform face areas in acquired prosopagnosia [Abstract]. *Journal of Vision, 10*(7), 585. doi:10.1167/10.7.585

Palermo, R., Rivolta, D., Wilsonc, C.E., & Jeffery, L. (2011). Adaptive face space coding in congenital prosopagnosia: Typical figural aftereffects but abnormal identity aftereffects. *Neuropsychologia, 49*, 3801-12., doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2011.09.039

Rizzo, M., Hurtig, R., & Damasio, A. R. (1987).The role of scanpaths in facial recognition and learning. *Annals of Neurology, 22*(1), 41-45. doi: 10.1002/ana.410220111

Rossion, B. (2008). Constraining the cortical face network by neuroimaging studies of acquired prosopagnosia. *Neuroimage, 40*, 423-426. doi:10.1016/j.neuroimage.2007.10.047

Rossion, B., Caldara, R., Seghier, M., Schuller, A. M., Lazeyras, F., & Mayer, E. (2003). A network of occipito-temporal face-sensitive areas besides the right middle fusiform gyrus is necessary for normal face processing. *Brain, 126*, 2381-2395. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/awg241

Schiltz, C., Sorger, B., Caldara, R., Ahmed, F., Mayer, E., Goebel, R., & Rossion, B. (2006). Impaired face discrimination in acquired prosopagnosia is associated with abnormal response to individual faces in the right middle fusiform gyrus. *Cerebral Cortex, 16*, 574-586. doi:10.1093/cercor/bhj005

Sekunova, A., Duchaine, B., Garrido, L., Scheel, M., Lanyon, L., & Barton, J. (2010). The right anterior temporal and right fusiform variants of acquired prosopagnosia [Abstract]. *Journal of Vision, 10*(7), *592*, 592a. doi:10.1167/10.7.592

Sergent, J., & Signoret, J. L. (1992a). Varieties of functional deficits in prosopagnosia. *Cerebral Cortex, 2*, 375-388. doi: 10.1093/cercor/2.5.375

Sergent, J., & Signoret, J. L. (1992b). Implicit access to knowledge derived from unrecognized faces in prosopagnosia. *Cerebral Cortex, 2*, 389-400. doi:10.1093/cercor/2.5.389

Simon, S. R., Khateb, A., Darque, A., Lazeyras, F., Mayer, E., & Pegna, A. J. (2011). When the brain remembers, but the patient doesn't: Converging fMRI and EEG evidence for covert recognition in a case of prosopagnosia. *Cortex, 47*, 825-838. doi: 10.1016/j.cortex.2010.07.009

Sorger, B., Goebel, R., Schiltz, C., & Rossion, B. (2007). Understanding the functional neuroanatomy of acquired prosopagnosia. *Neuroimage, 35*, 836-852. doi: 10.1016/j.neuroimage.2006.09.051

Sparr, S. A., Jay, M., Drislane, F. W., & Venna, N. (1991). A historic case of visual agnosia revisited after 40 years. *Brain, 114*(Pt. 2), 789-800. doi:http://dx.doi.org/10.1093/brain/114.2.789

Spillmann, L., Laskowski, W., Lange, K. W., Kasper, E., & Schmidt, D. (2000). Stroke-blind for colors, faces and locations: Partial recovery after three years. *Restorative Neurology and Neuroscience, 17*, 89-103.

Steeves, J., Dricot, L., Goltz, H. C., Sorger, B., Peters, J., Milner, A. D., et al. (2009). Abnormal face identity coding in the middle fusiform gyrus of two brain-damaged prosopagnosic patients. *Neuropsychologia, 47*(12), 2584-2592. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2009.05.005

Steeves, J. K., Culham, J. C., Duchaine, B. C., Pratesi, C. C., Valyear, K. F., Schindler, I. 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*, 594-609. doi:10.1016/j.neuropsychologia. 2005.06.013

Thomas, C., Avidan, G., Humphreys, K., Jung, K. J., Gao, F., & Behrmann, M. (2009). Reduced structural connectivity in ventral visual cortex in congenital prosopagnosia. *Nature Neuroscience, 12*, 29-31. doi:10.1038/nn.2224

Tranel, D., Damasio, H., & Damasio, A. R. (1995). Double dissociation between overt and covert face recognition. *Journal of Cognitive Neuroscience, 7*(4), 425-432. doi:10.1162/jocn.1995.7.4.42

Uttner, I., Bliem, H., & Danek, A. (2002). Prosopagnosia after unilateral right cerebral infarction. *Journal of Neurology, 249*, 933-935. doi: 10.1007/s00415-002-0710-8

Valdés-Sosa, M., Bobes, M. A., Quiñones, I., Garcia, L., Valdes-Hernandez, P. A., Iturria, Y., et al. (2011). Covert face recognition without the fusiform-temporal pathways. *Neuroimage, 57*(3), 1162-1176. doi: 10.1016/j.neuroimage.2011.04.057

Van den Stock, J., van de Riet, W. A. C., Righart, R., & de Gelde, B. (2008). Neural correlates of perceiving emotional faces and bodies in developmental prosopagnosia: an event-related fMRI-study. *PLoS ONE., 3*, e3195. doi: 10.1371/journal.pone.0003195

Wada, Y., & Yamamoto, T. (2001). Selective impairment of facial recognition due to a

haematoma restricted to the right fusiform and lateral occipital region. *Journal of Neurology, Neurosurgy and Psychiatry, 71*, 254-257. doi:10.1136/jnnp.71.2.254

Warrington, E. K. (1984). *Recognition memory test*. Windsor: NFER-Nelson.

Young, A. W., Hellawell, D., & De Haan, E. H. F. (1988). Cross-domain semantic priming in normal subjects and a prosopagnosic patient. *The Quarterly Journal of Experimental Psychology, 40A*, 561-580. doi: 10.1080/02724988843000087

Young, A. W., Rowland, D., Calder, A. J., Etcoff, N. L., Seth, A., & Perrett, D. I. (1997). Facial expression megamix: Tests of dimensional and category accounts of emotion recognition. *Cognition, 63*, 271-313. doi: 10.1016/S0010-0277(97)00003-6

Agnosias Espaciales: Trastornos de Exploración, Percepción, Manipulación, Orientación y Memoria Espacial

Mónica Rosselli

Departamento de Psicología, Florida Atlantic University. Davie, Florida, EE.UU.

Correspondencia: Mónica Rosselli, Departamento de Psicología, Florida Altantic University, 3200 College Avenue, Davie, Fl 33314. Correo electrónico: mrossell@fau.edu

Agradecimiento. Mi reconocimiento a Deven Christopher por su valiosa ayuda en la preparación de las figuras incluidas en este artículo.

Resumen

La agnosia espacial se refiere a la incapacidad para reconocer y utilizar información de naturaleza espacial secundaria a una lesión cerebral. Más específicamente este tipo de agnosia se describe como una imposibilidad perceptual para reconocer e integrar información espacial sin que exista una alteración sensorial primaria que la justifique. Por lo común, se encuentra en casos de lesiones parieto-occipitales derechas que comprometen el sistema visual dorsal. Estas agnosias se pueden agrupar dependiendo del tipo de alteración en trastornos de la exploración espacial, de la percepción espacial, de la manipulación espacial y de la orientación y memoria espacial. En este artículo se revisan las características clínicas y formas de intervención de estos trastornos.

Palabras claves: Agnosia espacial, orientación espacial, amnesia topográfica, agnosia topográfica, negligencia espacial unilateral, síndrome de Balint.

Spatial Agnosias: Exploration, Perception, Manipulation, Orientation and Memory Disorders

Summary

Spatial agnosia is defined as an inability to recognize and use spatial information, due to brain damage. More specifically, it is described as a perceptual impossibility to recognize and integrate spatial information without a primary sensory deficit. Most commonly, it is seen after right parietal-occipital lesions that impair the dorsal visual system. Spatial agnosia can be classified depending on the type of spatial impairment in exploration, perception, manipulation, orientation or memory. This article describes

the clinical characteristics and the intervention strategies of these disorders.

Key words: Spatial agnosia, orientation, topographic agnosia, topographic amnesia unilateral spatial neglect, Balint syndrome.

La agnosia espacial se refiere a la incapacidad para reconocer y utilizar información de naturaleza espacial secundaria a una lesión cerebral. Más específicamente este tipo de agnosia se refiere a la imposibilidad perceptual para reconocer e integrar información espacial sin que exista una alteración sensorial primaria que la justifique (Ardila & Rosselli 2007; Rosselli, 1986). Esta definición incluiría alteraciones en el reconocimiento de la orientación de líneas, defectos en la percepción de profundidad, alteraciones en el manejo espacial además de fallos en la memoria espacial, entre otros trastornos. Por lo común, se encuentra en casos de lesiones parietales, especialmente parieto-occipitales derechas.

Para comprender mejor el sistema occipito-parietal involucrado en el reconocimiento viso-espacial debemos describir los dos sistemas visuales corticales existentes (Ungerleider & Mishkin, 1982) que se presentan en la Figura 1. Ambos se originan en el lóbulo occipital pero uno, el sistema visual ventral continuo hacia el lóbulo temporal mientras que el otro, el sistema visual dorsal, se dirige hacia el lóbulo parietal. De manera un tanto simplista se le ha asignado al primero el nombre del sistema del "¿QUE ES?" y al segundo el del "¿DÓNDE?", debido a que el sistema visual ventral se relaciona con la identificación de lo que vemos y el dorsal con su localización espacial. Es así como pacientes con simultanagnosia resultante de lesiones occipito- parietales (sistema dorsal) no ubican los objetos en el espacio pero los identifican rápidamente una vez los encuentran (Farah, 2011). En contraposición, pacientes con agnosias visuales por lesiones occipito temporales (sistema ventral) no pueden reconocer los objetos pero los ubican fácilmente en el espacio. Los trastornos incluidos dentro de las llamadas agnosias espaciales se han asociado en la mayoría de los casos con alteraciones en el sistema visual dorsal.

La descripción de estos trastornos se remonta al siglo XIX cuando John Hughlings Jackson describió en 1876 el caso de un paciente con dificultades para reconocer objetos y orientarse en ciertos espacios, más incapacidad de atender el lado izquierdo del espacio, como resultado de una lesión en el hemisferio derecho (Jackson, 1932). La pérdida de la memoria espacial fue inicialmente descrita por Foerster, Wilbrand, Magnus, y Dunn (citado en, Hécaen & Albert, 1978), mientras que Balint demostró en 1909 (en Ardila y Rosselli, 2007) la importancia de los trastornos en la exploración visual, y definió el síndrome de la "parálisis psíquica de la mirada". Sin embargo, en 1918 Holmes mostró que había diferentes aspectos de la agnosia espacial y los incluyó en categorías como son: problemas para localizar objetos, amnesia topográfica, incapacidad para contar objetos, imposibilidad para percibir movimientos, pérdida de la visión estereoscópica y defectos en los movimientos oculares. En 1934 Kleist redujo la amnesia espacial a la pérdida de memoria topográfica y a los problemas para localizar objetos. Critchley (1968; citado por Adila y Rosselli) por otro lado, amplió la clasificación, y propuso tres grupos: (1) trastornos en la percepción espacial con respecto al reconocimiento del mundo

tridimensional; (2) trastornos en el concepto de espacio en relación con el mundo tridimensional, y (3) trastornos en la manipulación espacial interdimensional, que incluía defectos en la memoria topográfica, alteraciones en la orientación y agnosia espacial unilateral. Hécaen (1962, citado por Ardila y Rosselli) propuso cuatro tipos de agnosia espacial: (1) trastornos en la percepción espacial; (2) defectos en la manipulación de la información espacial, lo cual incluye la pérdida de conceptos topográficos y la agnosia espacial unilateral; (3) pérdida de memoria topográfica, y (4) síndrome de Balint. De Renzi (1982) concuerda con estos cuatro tipos, pero hace algunas modificaciones: coloca el síndrome de Balint en la categoría de trastornos de exploración visual, mantiene las categorías de defectos en la percepción espacial y memoria topográfica y en lugar de los trastornos en la manipulación de información espacial propone los trastornos en el pensamiento espacial. A continuación se analizará de forma integrada las clasificaciones adelantadas por De Renzi (1982) y Hécaen y Albert (1978) presentadas en la Tabla 1.



Figura 1. Los dos sistemas visuales corticales. Ambos se originan en el lóbulo occipital pero el sistema visual ventral, que nos informa lo "QUE" vemos, continua hacia el lóbulo temporal y el sistema visual dorsal, que nos indica en "DONDE" está lo que vemos, se dirige hacia el lóbulo parietal.

A. Trastornos en la exploración espacial

Cualquier conocimiento que se obtenga del mundo externo exige una adecuada exploración visual del espacio mediante una atención selectiva que permita atender un objeto determinado, pero que al mismo tiempo sea lo suficientemente flexible para permitir redirigirla a otro punto de interés potencial. También es muy importante la exploración visual integrada que permita ver al mismo tiempo varios componentes de un estímulo o de una situación para poder interpretarlos adecuadamente. Así, por ejemplo, cuando el paciente observa una

cara, sólo sabe que es tal cosa cuando, después de ver simultáneamente sus diferentes rasgos (ojos, nariz y boca), integra éstos en un conjunto o categoría perceptual. Si este sistema integrador se altera, se reduce la capacidad para comprender la realidad, pues el paciente reconoce los objetos o situaciones sólo de manera fragmentaria. Estos trastornos de exploración visual están comprendidos en el llamado síndrome de Balint, el cual fue descrito precisamente por Balint y Holmes a principios del siglo XX.

Tabla 1.
Clasificación de las agnosias espaciales (basado en De Renzi, 1982; Hécaen y Albert, 1978; Ardila & Rosselli, 2007).

A. Trastornos en la exploración espacial
» Síndrome de Balint
B. Trastornos en la percepción espacial
» Incapacidad para localizar estímulos
» Alteraciones en la percepción de pronfundidad
» Distorsiones en la orientación de líneas
» Estimación errónea del número de estímulos
» Problemas en la percepción de movimiento
C. Trastornos en la manipulación espacial
» Agnosias espaciales unilaterales
» Pérdida de los conceptos topográficos
D. Trastornos de orientación y memoria espacial
» Agnosia topográfica
» Amnesia topográfica

» *Síndrome de Balint.*

Balint describió (1909) un síndrome al que denominó parálisis psíquica de la mirada, el cual se caracteriza por un trastorno de los movimientos oculares voluntarios y se constituye de tres elementos: (1) apraxia de la mirada o apraxia oculomotora; (2) ataxia óptica, y (3) defectos en la atención visual. El paciente atendido por Balint presentaba también problemas en la estimación de distancias, secundarias a los defectos atencionales y que, según De Renzi (1982), deben representar una cuarta característica del síndrome.

Holmes informó en 1918 de seis casos con un síndrome semejante al trastorno estudiado por Balint, al que agregó un elemento más: la fijación de la mirada; el paciente fija la mirada en un objeto, de manera continua, negándose a poner los ojos en un nuevo estímulo. Es así como la apraxia de la mirada se refiere no solo a la incapacidad para realizar movimientos oculares voluntarios sino también a la costumbre de mantener ojos fijos en un estímulo. Los movimientos oculares se realizan al azar, sin que haya una búsqueda determinada. No se observan movimientos

de convergencia a la aproximación de los objetos y de seguimiento de objetos, pero se conservan los reflejos oculocefálicos y los movimientos oculares durante el sueño (De Renzi, 1985).

La ataxia óptica se manifiesta cuando el paciente sin tener un defecto motor o sensorial en las extremidades, no puede tomar con ellas el objeto que llama su atención. La mano llega en forma imprecisa, muy adelante o muy atrás del estímulo, ya que hay problemas para guiar visualmente los movimientos. En ocasiones la ataxia óptica sólo se observa cuando el objeto se encuentra en la periferia del campo visual. Así, se puede decir que en este síndrome hay un trastorno en la dirección y el control visual de los movimientos. Los defectos de atención visual se definen como la incapacidad de prestar atención a estímulos novedosos porque la mirada se fija en otro estímulo. Este déficit de atención impide ver simultáneamente varios estímulos presentes en el mismo campo visual, independiente de su tamaño y de distancia que los separe. Cuando la mirada se fija en un estímulo, el otro "desaparece". De ahí que el paciente con síndrome de Balint tenga dificultades para realizar tareas relacionadas con la exploración visual, como leer, seguir la trama de una película, interpretar figuras complejas, etc. Los defectos de atención visual pueden considerarse una forma de simultanagnosia (De Renzi, 1985; Luria, 1959). Estudios recientes han encontrado que los pacientes con simultanagnosia son incapaces de fijar espontáneamente la mirada en zonas informativas del estímulo (por ejemplo, en las manecillas del reloj cuando se les pide que lean el reloj o en la región de los ojos cuando contemplan un rostro) (Dalrymple, Birmingham, Bischof, Barton, & Kingstone, 2011; Nyffeler et al., 2005), sugiriendo que los detalles perceptuales irrelevantes son los que capturan la mirada espontanea de estos pacientes llevando a patrones de fijación erráticos. En algunos pacientes sin embargo el control cortical de la mirada (control *top-down*) les permite fijarla en zonas específicas de la imagen si se les pide que lo hagan a pesar de no hacerlo espontáneamente (Dalrymple et al. 2013; Jackson, Swainson, Mort, Husain, & Jackson, 2009). Se ha sugerido que durante el escaneo visual espontaneo de una escena hay factores que intervienen en el proceso de abajo hacia arriba (*bottom-up)* y que determinarían al menos parcialmente en donde se fija la mirada. Siguiendo este punto de vista, Ptak y Fellrath (2014) encuentran que las fijaciones de un paciente con el síndrome de Balint al examinar fotografías dependen en parte de la luminosidad de la imagen. Los autores proponen que la apraxia oculomotora observada en el síndrome de Balint es resultado no solo de problemas en el control espacial/atencional de la mirada que ejerce el lóbulo parietal sino que también se debe a anormalidades subcorticales en el funcionamiento del sistema oculomotor.

La dificultad para calcular distancias fue descrita por Pick (Hoff & Potzl, 1988) y acaso podría interpretarse como un signo más en el síndrome de Balint; imposibilita al sujeto para apreciar correctamente la distancia que lo separa de los objetos y en consecuencia se asocia con ataxia óptica.

A partir de las descripciones de Balint y Holmes se cree que el síndrome de Balint es producto de lesiones bilaterales. En casi todos los casos con comprobación anotomopatológica se ha encontrado daño en la corteza parieto/occipital de los dos hemisferios cerebrales. En apariencia, el síndrome de Balint —completo, con sus tres

manifestaciones clínicas— es producto de lesiones en ambos hemisferios (De Renzi, 1982; Ptak & Fellrath, 2014; Rosselli, Ardila, & Beltran, 2001; Valenza, Murray, Ptak, & Vuilleumier, 2004). Sin embargo, la presentación incompleta del síndrome es consecuencia de lesiones parieto-occipitales de uno de los dos hemisferios (Damasio, Tranel, & Rizzo, 2000; Hécaen & Albert, 1978).

El síndrome de Balint ha sido descrito principalmente en casos de lesiones de origen vascular, y ocasionalmente en casos de metástasis bilaterales de la región occipito-parietal. Más recientemente este síndrome ha formado parte de los trastornos asociados a la atrofia progresiva de la corteza cerebral posterior considerada como una variante de la enfermedad de Alzheimer (Denburg, Jones, & Tranel, 2009).

B. TRASTORNOS EN LA PERCEPCIÓN ESPACIAL

Entre de los trastornos en la percepción espacial hay cuatro categorías: (1) incapacidad para localizar estímulos; (2) alteraciones en la percepción de profundidad; (3) distorsiones en la orientación de las líneas, y (4) cálculo erróneo del número de estímulos observados.

» *Localización de estímulos*

La incapacidad de localizar estímulos se asocia con lesiones del hemisferio derecho, sobre todo del lóbulo parietal. El paciente no puede determinar diferencias y semejanzas de posición de estímulos presentados en tarjetas (Warrington & Rabin, 1970), y la participación del hemisferio derecho en este trastorno fue confirmada experimentalmente por Varney y Benton (1975). Durante 300 milisegundos, se proyectaron en una pantalla una serie de estímulos para que dos segundos más tarde, los pacientes con lesiones en ambos hemisferios pudieran reconocer su posición. Los puntajes más bajos correspondieron a quienes tenían lesiones en el hemisferio derecho, en comparación con los controles normales y con los pacientes con lesiones en el hemisferio izquierdo. A pesar de que la mayoría de los estudios sobre localización de estímulos muestra que esta función se relaciona con el hemisferio derecho, algunos autores (Ratcliff y Davies-Jones, 1972) hallaron este trastorno en el campo visual contralateral a una lesión parietal en cualquiera de los dos hemisferios.

» *Percepción de profundidad*

Las lesiones parieto-occipitales bilaterales pueden alterar la percepción de profundidad, ocasionando incapacidad de estimar distancias y alcanzar con la mano objetos presentados en el campo visual (ataxia óptica), como en el síndrome de Balint. Los pacientes con este defecto corren el riesgo de ser considerados ciegos, por error, debido a que no pueden determinar la distancia que hay entre ellos y los objetos.

En 1919, Holmes y Horax presentaron el caso de una persona que padecía de defectos graves para calcular distancias. No podía, por ejemplo, establecer relaciones de cercanía y lejanía entre un sujeto que se encontraba a 12 metros de distancia y otro que estaba a seis metros. Tampoco podía identificar profundidad ni tridimensionalidad en los objetos reales. Para él, las escaleras no eran más que una serie de líneas, una encima de otra, y no podía distinguir entre una caja de cartón y un cartón plano. Este caso ilustra claramente la gravedad que puede alcanzar este defecto, pues la percepción tridimensional del mundo externo podría convertirse en una representación por completo plana. Este tipo de alteraciones de

la profundidad suelen ser ocasionadas por lesiones bilaterales parieto-occipitales. Las lesiones unilaterales de cualquiera de ambos lados pueden producir alteraciones leves en la percepción de la profundidad, que no son percibidas de manera espontánea por el paciente, pero que pueden detectarse por métodos específicos de evaluación perceptual. Usando resonancia magnética funcional, Berryhill y Olson (2009) confirman la participación de las regiones occipito-parietales en la percepción de distancias y sugieren que esta información es procesada automáticamente en los lóbulos parietales superiores.

Se han llevado a cabo numerosos intentos para determinar la asimetría hemisférica en la percepción de profundidad. Los resultados no han sido definitivos, pero parece haber una mayor alteración cuando las lesiones se ubican en el lado derecho. Los errores en la estimación de distancias serían mayores en caso de lesiones posteriores del hemisferio derecho.

» *Orientación de líneas*

El cálculo de la orientación de líneas es otra función perceptual básica en que parecen existir diferencias interhemisféricas. De Renzi, Faglioni y Scotti (1971) le presentaron a un grupo de pacientes con daño cerebral la tarea de evaluar la posición de una vara que podía moverse de arriba abajo en el plano sagital, y que se encontraba unida a otra vara vertical, la cual podía girar 360 grados sobre su propio eje. A partir de la rotación adecuada de las dos varas, la primera podía orientarse en cualquier posición espacial. El paciente debía observar la posición de esta vara y reproducirla en otra vara. Los estudiosos encontraron una ejecución pobre sólo en los pacientes con lesiones del hemisferio derecho, asociadas con defectos en el campo visual.

Benton et al. (1983) encontraron serias dificultades para parear líneas con la misma inclinación (ver Figura 2) en 40% de los pacientes con daño cerebral derecho, y sólo en 6% de los que tenían lesiones del hemisferio izquierdo. La relevancia del hemisferio derecho en la percepción de orientación de líneas fue confirmada por Fried et al. (1982), quienes identificaron dos áreas del hemisferio derecho que afectaban la percepción de la orientación de líneas: Una es la unión parieto-occipital, y otra la región de la corteza frontal posterior, homóloga al área de Broca. La memoria a corto plazo para orientación de líneas fue asociada con la primera circunvolución temporal posterior y el opérculo parietal adyacente.

Los estudios sobre la orientación visuoespacial de líneas muestran una preponderancia del hemisferio derecho para esta habilidad, y sugieren la participación de distintas áreas: el lóbulo parietal desempeñaría una función integradora visual, y el lóbulo frontal una integración postural.

» *Estimación del número de estímulos*

La habilidad para calcular el número de estímulos presentados en el campo visual central por un tiempo breve está relacionada también con el hemisferio derecho. Los pacientes con lesiones en este hemisferio, en particular el lóbulo parietal, tienen grandes problemas para determinar con exactitud y de forma inmediata el número de puntos (de tres a ocho) que se les proyecta en la región central del campo visual (Warrington & James, 1967). Este predominio del hemisferio derecho parece depender de las características de los

estímulos que se presentan, ya se trate de puntos, letras o figuras.

Se ha establecido que la habilidad para estimar visualmente el número de estímulos en un conjunto depende de cuantos elementos se presenten. Cuando este número es pequeño, de uno a cuatro, se utiliza subitización, un reconocimiento rápido y eficiente que no requiere conteo (Kaufman, Lord, Reese, & Volkmann, 1949). En contraste, cuando el número de elementos es mayor a cuatro la estrategia cognoscitiva cambia por la de conteo y el tiempo de respuesta se incrementa. Demeyere, Rotshtein, y Humphreys (2012) analizaron la relación entre el sitio de una lesión cerebral medida con resonancia magnética y las habilidades de subitizar y contar en 41 pacientes neurológicos; en general la dificultad para enumerar elementos de conjuntos grandes o pequeños se asoció con lesiones occipitales bilaterales y de las regiones fronto parietales. Sin embargo se observaron errores en subitización en casos de lesiones parietales y occipitales posteriores izquierdas, lesiones bilaterales parietales laterales, y lesiones frontales derechas. Igualmente pacientes con lesiones occipitales derechas que se extendían hacia el lóbulo parietal presentaron errores para subitizar. En contraste, dificultades en el conteo de conjuntos de elementos grandes se asoció más con lesiones del surco intraparietal izquierdo. Los resultados presentados por Demeyere et al, sugieren mecanismos neurales diferentes para la estimación de cantidades por conteo y subitización, al menos en casos de cerebros lesionados; lesiones del lóbulo parietal alteran fundamentalmente la habilidad para contar mientras que el compromiso occipital parece ser necesario para que la subitización se trastorne. Otros autores sin embargo utilizando resonancia magnética funcional encuentran que los dos procesos cognoscitivos de conteo y subitización utilizados en la estimación del número de estímulos comparten los mismos sistemas funcionales occipito-parietales (Piazza, Giacomini, Le Bihan, & Dehaene, 2003).

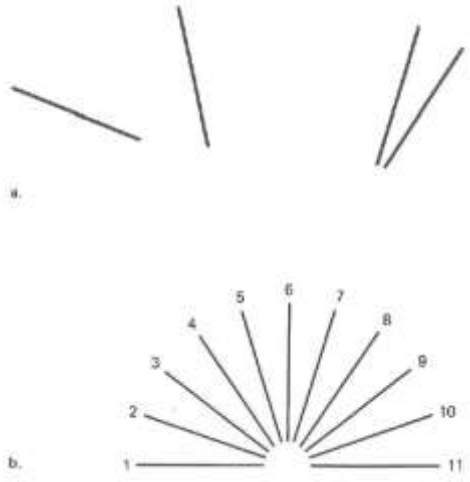


Figura 2. Ejemplos de los estímulos presentados en la prueba de Orientación de líneas de Benton et al. (1993). (a) pares de estímulos presentados; (b) estímulos usados para parear las líneas presentadas en (a).

» *Percepción de movimiento*

La precepción de movimiento, fundamental para una adecuada percepción visual, ha sido asociada funcionalmente con el sistema visual dorsal (véase Figura 1). Específicamente la percepción de movimiento es detectado por células de la corteza de asociación visual conocida como V5; esta región extraestriada, así llamada por estar alrededor de la corteza estriada (V1) colinda con el lóbulo temporal inmediatamente por debajo del surco temporal superior (Anderson, Holliday, Singh, & Harding, 1996). Las neuronas en la región V5 responden selectivamente a cambios en la velocidad del estímulo y se cree que juega un papel central en la percepción de velocidad como tal (Liu & Newsome, 2005). Adicionalmente la corteza V5 izquierda o derecha y la corteza parietal derecha juegan un papel central en el procesamiento temporal de los estímulos visuales (Bueti, Bahrami, & Walsh, 2008). La pérdida de la capacidad para percibir movimiento se denomina akinetopsia, (Zeki, 1991) y aparece como consecuencia de lesiones en el área V5 en cualquiera de los hemisferios cerebrales (Barton, 2011). También se puede observar esta ceguera al movimiento en casos de descargas epileptogneas del área V5 (Laff, Mesad, & Devinsky, 2003) o por estimulación transcraneal magnética de esta área (Beckers & Homberg, 1992). Otro fenómeno anormal en la percepción de movimiento se conoce como *Zeitraffer,* en el que el paciente percibe cambios en la aceleración del movimiento, bien sea por que lo percibe más acelerado o por el contrario en cámara lenta (Tonkonogy & Puente, 2009). Ovsiew (2014) describe el caso de un paciente de 39 años quien experimenta desaceleración en la percepción del movimiento al sufrir una lesión hemorrágica temporal derecha. Varios casos con el trastorno de *Zeitraffer* descritos en la literatura coinciden en presentar lesión en el hemisferio derecho (Cutting, 2011) recalcando la relevancia de este hemisferio en la percepción de movimiento.

C. TRASTORNOS EN LA MANIPULACIÓN ESPACIAL

Implicarían un defecto en la integración, transformación y uso de la información espacial que no pueden ser atribuidos a fallos perceptuales ni de memoria. Hécaen y Albert (1978) denominan a este trastorno *apractoagnosia* para relaciones espaciales, y lo asocian con otros defectos característicos por lesiones del hemisferio derecho, como apraxia construccional, hemiasomatognosia, y agrafia, alexia y acalculia espaciales. En la manipulación espacial se incluyen dos tipos de trastornos: (1) la agnosia espacial unilateral, y (2) la pérdida de conceptos topográficos (Hécaen & Albert).

» *Agnosia Espacial Unilateral*

Conocida también como negligencia espacial unilateral o hemi-inatención, se refiere a la falta de respuesta ante estímulos presentados en el campo visual contralateral a una lesión cerebral, sin que haya una dificultad motora o sensorial primaria que la justifique (véase Figura 3). Desde comienzos del siglo XX Poppelreuter se refirió a la inatención visual contralateral como un trastorno en la percepción visual. Sin embargo, en 1941 Brain describió la negligencia espacial unilateral acompañada de lesiones unilaterales del hemisferio derecho, —en especial, las parieto-temporo-occipitales—, pero también frontales (campo ocular frontal, área 8 de Brodmann). Posteriormente, Hécaen (1962, citado por Ardila y Rosselli, 2007) apoyó las afirmaciones de Brain, y estudió el síndrome en grandes muestras de pacientes con

lesiones de ambos hemisferios. Los años setenta y ochenta fueron propicios para el florecimiento de numerosas investigaciones sobre la negligencia espacial unilateral.

La agnosia espacial unilateral es parte de un síndrome más amplio al que se conoce como síndrome de hemi-inatención. Quienes lo presentan son incapaces de dirigir la atención hacia el lado contralateral a la lesión cerebral, defecto que puede observarse tanto en la percepción de los estímulos del medio como en la percepción de su propio esquema corporal. En el primer caso, el paciente presentaría un defecto de la exploración del espacio externo que corresponde a la agnosia espacial unilateral; en el segundo, el trastorno de la atención se dirige hacia su espacio corporal y representa una hemiasomatognosia. La agnosia espacial unilateral es parte de un síndrome más amplio al que se conoce como síndrome de hemi-inatención. Quienes lo presentan son incapaces de dirigir la atención hacia el lado contralateral a la lesión cerebral, defecto que puede observarse tanto en la percepción de los estímulos del medio como en la percepción de su propio esquema corporal. En el primer caso, el paciente presentaría un defecto de la exploración del espacio externo que corresponde a la agnosia espacial unilateral; en el segundo, el trastorno de la atención se dirige hacia su espacio corporal y representa una hemiasomatognosia. El término hemi-inatención describe entonces un trastorno atencional hacia la mitad, sea corporal o espacial, contralateral al foco de la lesión; el trastorno incluye la agnosia o negligencia espacial unilateral y la hemiasomatognosia.

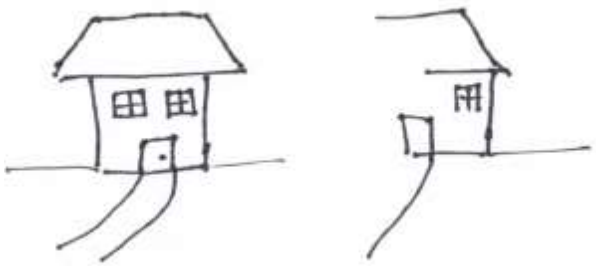


Figura 3. Ejemplo de la copia de un dibujo hecha por un paciente con agnosia espacial unilateral secundaria a una lesión parietal derecha (a la izquierda el modelo; a la derecha la copia).

El síndrome de agnosia o negligencia espacial unilateral se refiere a la ausencia de respuesta unilateral ante estímulos visuales, auditivos o táctiles, contralaterales a una lesión cerebral, sin que exista una hemianopsia, hipoacusia o hemianestesia que la justifiquen. Los pacientes no presentan respuestas de orientación (dirigir la mirada hacia la fuente de estimulación) ante estímulos visuales o auditivos novedosos que se presenten en el lado contralateral a la lesión cerebral. Es frecuente encontrar el síndrome de hemi-inatención acompañado de hemianopsia e hipoestesia. El sujeto con hemianopsia sin hemi-inatención corregirá con movimientos de cabeza la falta de visión en un campo visual; es decir, si presenta una hemianopsia homónima derecha, moverá la cabeza hacia la derecha para que los estímulos visuales

caigan sobre el campo visual izquierdo. Al contrario de los pacientes con hemianopsia o hemianestesia, quienes presentan hemi-inatención pueden percibir el estímulo si se les pide que miren hacia el hemicampo contrario. No hay hipoacusia unilateral en casos de lesiones del sistema nervioso central debido a la representación bilateral que tienen ambos oídos en la corteza cerebral, pero sí la puede haber en casos de déficit auditivo.

» *Pérdida de los Conceptos Topográficos*

Este trastorno se refiere a la incapacidad de comprender, manipular y emplear marcas geográficas externas, asociadas con determinada posición espacial. Por ejemplo, los pacientes son incapaces de orientarse en un mapa, les resulta imposible colocar las ciudades dentro de él y no pueden dibujar el plano de la habitación en que se encuentran. Morrow, Ratcliff, y Johnson (1985) encontraron que estos pacientes tenían dificultades para apreciar distancias entre ciudades y ubicar especularmente puntos geográficos. Este trastorno se puede estudiar mediante el uso de pruebas de mapas, como la prueba de lectura de mapas de Semmens, que consiste en una serie de rutas diseñadas en tarjetas que el paciente debe seguir en un espacio marcado sobre el suelo por nueve puntos, correspondientes a otros tantos puntos marcados en el mapa de la tarjeta. Esta prueba sería equivalente a la que realiza una persona que sigue un mapa en una ciudad que no conoce.

Las alteraciones en los conceptos topográficos se relacionan con lesiones en la unión parieto-temporo-occipital de ambos hemisferios (De Renzi, 1982; 1985). Otros autores (Hécaen & Albert, 1978) destacan la importancia de lesiones posteriores del hemisferio derecho en los defectos espaciales de manipulación.

D. TRASTORNOS EN LA ORIENTACIÓN Y LA MEMORIA ESPACIAL

Un paciente con lesión del hemisferio derecho puede mostrar desorientación espacial por dos razones: (1) porque ha perdido la capacidad de reconocer las señales topográficas del medio ambiente, o (2) porque, a pesar de reconocerlas, ha olvidado su ubicación espacial. En el primer caso hablaríamos de una agnosia topográfica (o topagnosia) y en el segundo de una amnesia topográfica (o topoamnesia).

» *Agnosia Topográfica*

La agnosia topográfica se refiere a la incapacidad de reconocer las señales topográficas del medio externo (como edificios, casas, calles, etc.), a pesar de que se conserva la habilidad para describir verbalmente una ruta e incluso dibujar un plano. El paciente conserva intacta la capacidad de imaginación espacial y mantiene el esquema espacial de las rutas. La agnosia topográfica suele asociarse con prosopagnosia y con agnosia al color ya que la lesiones cerebrales de estos tres síndromes comprometen la corteza occipito-temporal (Méndez & Cherrier, 2003).

Cuando se utiliza la resonancia magnética, se observa que la región posterior derecha de la circunvolución parahipocámpica es clave para adquirir nueva información acerca de marcas topográficas (edificios, paisajes, etc.), y que la misma región más la mitad anterior de la circunvolución lingual y la circunvolución fusiforme adyacente desempeñan un papel importante en la identificación de marcas topográficas ya conocidas. Más aún, la lesión responsable de la prosopagnosia (a menudo, asociada con agnosia topográfica) parece incluir la mitad posterior de la circunvolución lingual y

la circunvolución fusiforme, lo cual sugiere que las lesiones que producen la agnosia topográfica y la prosopagnosia son vecinas, pero no iguales (Takahashi & Kawamura, 2002).

» *Amnesia Topográfica*

La amnesia topográfica, por el contrario, se refiere a un defecto amnésico y no perceptual. Los pacientes con amnesia topográfica pueden reconocer las señales topográficas del medio externo, pero han olvidado su ubicación espacial. Así, un sujeto puede identificar las casas y las calles que le hacen saber que se encuentra en su vecindario, pero ha olvidado en qué dirección se encuentra su casa; ignora cuál es su ubicación espacial específica. El paciente se desorienta porque no sabe cómo dirigir su cuerpo de acuerdo con las marcas espaciales, cuándo voltear y en qué dirección hacerlo. Además, es incapaz de mantener relaciones espaciales entre lugares y no puede realizar mapas mentales en los que se especifique el cambio de dirección para lograr un objetivo dado. Los objetos o marcas geográficas se reconocen, no así la relación espacial que hay entre ellos.

En la práctica clínica puede ser difícil diferenciar entre la amnesia y la agnosia topográficas, pues ambas se manifiestan como desorientación espacial y muchas veces se presentan simultáneamente. En la evaluación neuropsicológica los pacientes con agnosia topográfica tienen dificultades para reconocer figuras fragmentadas y superpuestas, así como para reconocer caras y colores. Los pacientes con amnesia topográfica tienen por lo general un buen desempeño en pruebas de discriminación visual, pero un pésimo desempeño en el aprendizaje de laberintos y en pruebas de memoria espacial.

Aunque no se ha especificado con exactitud la región anatómica responsable de la amnesia topográfica, varias regiones del hemisferio derecho son candidatos: la temporal, la parietal y la occipital. Rosselli (1985, citado por Ardila y Rosselli 2007) analizó los casos de amnesia topográfica descritos en la literatura y encontró que 40 de 61 corresponden a lesiones del hemisferio derecho, en especial del lóbulo parietal posterior y occipital; nueve a lesiones izquierdas; y 12 a lesiones bilaterales. La agnosia topográfica, por otra parte, se relaciona con lesiones temporo-occipitales bilaterales (Levine, Warach, & Farah, 1985) o derechas posteriores (De Renzi, 1982). Evidentemente, existe entre ellas una superposición importante.

- **EVALUACION DE LAS AGNOSIAS ESPACIALES**

Evaluar habilidades visoespaciales determina una capacidad normal en el análisis de información visual. Hay dos tipos de análisis visual ampliamente explorado: el primero incluye reconocimiento de lo que se está viendo (evaluación del sistema visual ventral), y el segundo incluye su posición y localización (evaluación del sistema visual dorsal). Como se mencionó antes, en los adultos, las lesiones en las áreas de asociación occipito-temporales producen cambios en el reconocimiento visual (agnosia visual) de objetos o en el reconocimiento de las caras, mientras que la disfunción de las áreas de asociación occipito-parietales altera la manera en que se perciben las distancias y la profundidad. Es decir, en el cerebro se disocian las áreas que participan en el análisis e interpretación de los estímulos visuales y las áreas responsables de su localización espacial. Por ello, la evaluación debe poner a prueba el funcionamiento de ambas habilidades

visuales. Por lo general, se considera que el hemisferio derecho es el mediador principal de las capacidades visoespaciales incluyendo la atención visual. No obstante, en casos de lesiones bilaterales se registra la presencia simultánea de agnosia visual y de alteraciones en la apreciación de distancias.

En la Tabla 2 se presentan las pruebas más frecuentemente utilizadas en la evaluación clínica de la agnosia espacial unilateral. Cuando el paciente cumple con los criterios de omisión de los estímulos en un lado, que frecuentemente es en el lado izquierdo, se puede afirmar clínicamente la presencia de agnosia espacial unilateral. Esta puede también acompañarse de extinción del estímulo contralateral a la lesión ante la estimulación simultánea bilateral. Es decir que si se presentan dos estímulos visuales simultáneamente en los campos visuales, el paciente tiende a prestar atención únicamente a aquel que no es contrario a la lesión cerebral (ipsilateral) y a omitir aquel que está en el lado contralateral a la lesión. Esta extinción sensorial del estímulo contralateral a la lesión puede ser multimodal (visual, táctil y auditiva).

El síndrome de agnosia espacial unilateral puede también extenderse al propio cuerpo del paciente presentándose como una hemiasomatognosia (desconocimiento del hemicuerpo izquierdo) que en algunos casos puede llegar inclusive a manifestarse con ideas delirantes con relación a ese lado del cuerpo (somatoparafrenia) (Ardila & Rosselli, 2007). Por ejemplo, dirigirse a la mano izquierda en tercera persona. Es común también dentro de este síndrome observar la negligencia motora unilateral en la que el paciente no mueve espontáneamente (o mueve mucho menos) un lado del cuerpo (como se dijo usualmente es el lado izquierdo) semejando una hemiparesia.

Tabla 2.
Pruebas utilizadas en la evaluación de la agnosia espacial unilateral.

Prueba	Descripción	Criterio de dificultad atencional
Cancelación de estrellas	El paciente tiene que tachar 56 estrellas pequeñas impresas en una hoja tamaño carta; estas están mezcladas con estrella más grandes (52), letras (13) y palabras (10) como distractores	Omitir más de 3 estrellas pequeñas
Cancelación de líneas (Conocido como prueba de Albert)	El paciente debe tachar todas las 40 líneas de 25 mm de largo que se encuentran distribuidas en una hoja tamaño carta	Omitir más de 2 líneas
Cancelación de letras	El paciente debe tachar 2 letras (la “E” y la “R”) colocadas al azar entre muchas otras letras distribuidas en 5 renglones en una hoja tamaño carta. Había en cada renglón un total de 34 de las letras señaladas	Omitir más de las 8 letras señaladas

Bisección de una línea	Se le pide al paciente que divida por la mitad 3 líneas horizontales de 240 mm cada una y presentadas en el lado inferior izquierdo, en el centro y en el lado superior derecho de una hoja tamaño carta	El punto medio >±12.75 mm del verdadero punto central de la línea
Copia de figuras y formas	El paciente debe copiar separadamente tres dibujos simples : una estrella, un cubo y una margarita que se presentan verticalmente en la columna izquierda de una hoja tamaño carta	Los tres dibujos están incompletos en un lado (casi siempre del lado izquierdo)
Dibujo espontaneo con representación mental	Dibujar en una hoja en blanco la cara de un reloj con los números, y las manecillas indicando una hora cualquiera	El dibujo es incompleto de un lado (casi siempre el lado izquierdo)
Tarea de lectura	Se le pide al paciente que lea en voz alta una historia corta.	Observar si el paciente omite el texto de un lado. Se puntúa las omisiones y sustituciones.

En la Tabla 3 se listan algunas pruebas de uso frecuente en la evaluación de los trastornos visoespaciales. Incluye pruebas de atención, discriminación, reconocimiento y orientación espacial al igual que pruebas de seguimiento topográfico. Además del tipo de pruebas aquí listados, al paciente que tiene agnosias viso-espaciales y que probablemente ha sufrido una lesión del hemisferio derecho se le debe evaluar las habilidades construccionales (veáse para una descripción de ellas el artículo sobre *Apraxia Constructiva* de García & Perea en este volumen) y la memoria visual; para valorar esta última son útiles las pruebas que incluyen recobro de figuras como sería la de la Figura Compleja de Rey, las figuras complejas del Neuropsi Atención y Memoria (Ostrosky et al., (2014), y de la Evaluación Neuropsicológica Infantil (ENI) (Matute, Rosselli, Ardila, & Ostrosky, 2013), así como la subprueba de reproducción diferida de figuras del test de Barcelona (Peña-Casanova, Guardia, & Bertrán-Serra, 1997); conjuntamente es importante determinar en estos pacientes la capacidad de aprendizaje no verbal para lo cual se pueden utilizar pruebas de aprendizaje de figuras (curva de memoria visual) como sería la que se incluye en la ENI (Matute et al., 2013) y que se presenta en la Figura 4; otra prueba de aprendizaje visual común en la evaluación neuropsicológica es la prueba de Rey (Rey, 1964, citado por Spreen & Strauss, 1991).

Tabla 3.
Pruebas para la evaluación de trastornos visoespaciales.

Prueba	Descripción	Referencia
Percepción visual básica		
• Prueba de discriminación visual de Benton	El paciente debe discriminar figuras geométricas complejas. Cada uno de los 16 ítems está compuesto por un grupo de tres figuras que debe parearse con uno de 4 ítems usando el paradigma de escogencia múltiple.	Benton et al., 1983; Campo & Morales, 2003
• Figuras de Gollin	El paciente debe identificar una serie de figuras incompletas de objetos familiares que se muestran cada vez más completos.	Gollin, 1960
• Cierre visual (subprueba de la Evaluación Neuropsicológica Infantil)	Se deben identificar 8 figuras incompletas que representan estímulos familiares (véase Figura 5).	Matute et al., 2013
• Integración de Objetos (subprueba de la Evaluación Neuropsicológica Infantil)	En cada uno de los 8 ítems se debe escoger las partes que componen un objeto entre cuatro posibilidades.	Matute et al., 2013
• Prueba Figura Fondo del Sur de California	Contiene 16 ítems; 8 de ellos de figuras sobrepuestas y 8 diseños geométricos encubiertos.	Ayers, 1980
• Discriminación de imágenes sobrepuestas (subprueba de la Evaluación Neuropsicológica Infantil) (véase Figura 5)	Contiene 3 láminas cada una con 6 figuras superpuestas que deben ser identificadas después de una presentación de 30 segundos cada una.	Matute et al., 2013
• Discriminación de imágenes superpuestas del Test de Barcelona	Discriminación y reconocimiento de dibujos lineales de cuatro objetos superpuestos en cada una de 5 láminas.	Peña-Casanova, 2005; Peña-Casanova et al, 1997; Villa, 2006
• Organización Visual de Hooper (véase Figura 4)	Identificación de 30 dibujos lineales presentados en blanco y negro y que han sido divididos en las partes que los componen.	Hooper, 1983
Visuoespaciales		
• Escaneo de una escena compleja	Se debe presentar una figura con muchos detalles y números objetos; se le pide al paciente que nombre el mayor número de objetos dentro de tiempo límite, por ejemplo 5 minutos.	Mendez, Cherrier, & Cymerman, 1997
• Detección visual (subprueba del Neuropsi)	Se le presentan en una hoja 16 líneas que incluyen 16 figuras diferentes y repetidas 16 veces. Se pide tachar las figuras que se encuentran en el modelo durante un tiempo límite de un minuto.	Ostrosky et al., 1999.
• Atención Visual: Cancelación de dibujos y Cancelación de	En una hoja en la que se encuentran conejos de dos tamaños o diferentes	Matute et al., 2013

letras (Subprueba de la Evaluación Neuropsicológica Infantil)	letras se pide tachar con rapidez durante 1 minuto los conejos grandes o la letras X a las que les siga una letra A.	
• Orientación de líneas de Benton	Incluye 30 ítems, cada uno presenta dos líneas parciales que corresponden con la orientación de dos de las 11 líneas que se presentan en la tarjeta estimulo (véase Figura 2).	Benton et al., 1983.
• Orientación de líneas (Subprueba de la Evaluación Neuropsicológica Infantil)	Incluye 8 ítems cada uno presenta líneas parciales que deben ser identificadas en un diseño completo.	Matute et al., 2013
• Prueba de rotación de tarjetas	Evalúa la habilidad rápida (en 4 minutos) para rotar y visualizar mentalmente formas geométricas Tiene 112 ítems. Se muestra un objeto en el lado izquierdo que debe compararse con 8 objetos en el lado derecho y decidir si son iguales o diferentes.	Ekstrom, French, Harman, & Dermen, 1976.
• Orientación topográfica en mapas	En un mapa del continente o país en el que reside el paciente, se pide señalar la ubicación de algunos elementos geográficos (países, ciudades, mares).	
• Mapa de la habitación	Utilizando una hoja tamaño carta que representaría la habitación en donde se encuentra el paciente se señala un sitio de la hoja que correspondería al sitio en donde está el paciente y se le pide que ubique otras cosas como la salida, puerta, ventanas etc.	Ardila & Moreno, 2001.
• Ruta conocida (descripción verbal y sobre un mapa esquematizado)	Describir una ruta familiar para el paciente. Por ejemplo, la ruta que se toma de la casa al hospital. Se le provee un esquema que incluye calles conocidas por el paciente y se le pide que trace la ruta que tomaría. Se pueden incluir además fotografías de sitios destacados para que el paciente los reconozca y los ubique en la ruta.	
• Aprendizaje de una ruta nueva	Se crea una ruta corta dentro del hospital y el examinador camina la ruta con el paciente, indicando verbalmente puntos importantes y pidiéndole que trate de aprendérsela. Luego el paciente tiene que llevar al examinador por la ruta aprendida.	

Figuras	Ensayo 1	Ensayo 2	Ensayo 3	Ensayo 4
	Orden	Orden	Orden	Orden
1. 				
2. 				
3. 				

Figura 4. Ejemplo de 3 de las 12 figuras que se utilizan en la prueba de aprendizaje visual de la ENI (Matute et al., 2013).

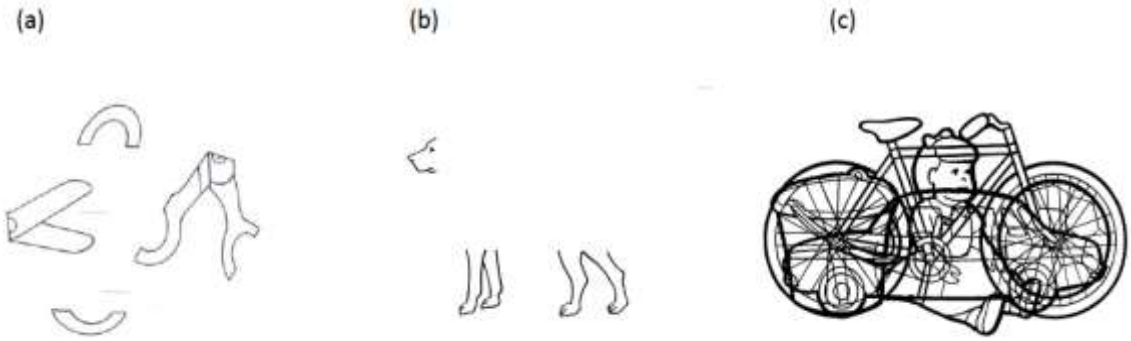


Figura 5. Ejemplos del tipo de distractores de la pruebas de percepción visual: (a) Prueba de Hooper, (b) Completación de figuras de la ENI, (c) discriminación de Imágenes (figuras sobrepuestas) de la ENI.

- **INTERVENCIÓN DE UNOS TRASTORNOS ESPACIALES**

Algunas estrategias de intervención han demostrado ayudar a los pacientes con agnosia de tipo espacial unilateral y con síndrome de Balint.

» *Agnosia Espacial Unilateral*

A pesar de que la severidad de la negligencia espacial unilateral causada por una lesión vascular disminuye espontáneamente en los días y semanas subsiguientes al episodio vascular, el uso de ciertas estrategias ayuda a una recuperación más rápida. Por ejemplo, la estimulación sensorial contralateral a la lesión (en el lado inatento) induce reorganización funcional reduciendo la severidad de la negligencia. Se ha visto que es efectivo entrenar al paciente a mirar siempre del lado inatento. Es decir el paciente conscientemente aprende que antes de empezar cualquier actividad tiene que dirigir su mirada al lado inatento y comenzar por encontrar los estímulos que están en ese lado. Así por ejemplo, para leer el paciente es entrenado

a buscar con el dedo las letras/palabras que se encuentran al inicio del lado izquierdo del renglón y a seguir con el dedo de las palabras que va leyendo le permiten una atención visual adecuada. Es útil para este fin la presencia de estímulos llamativos en el lado inatento del texto, por ejemplo una línea de color rojo gruesa vertical en el margen izquierdo; el paciente es entrenado a ubicar este estimulo, antes de comenzar a leer.

Igualmente se ha encontrado que la estimulación vestibular asimétrica (por ejemplo inyectando agua en el oído izquierdo) mejora la negligencia unilateral sensorial y motora. La inducción de nistagmos optokinetico haciendo que el paciente mire a una serie de estímulos que se mueven rápidamente en la dirección contraria a la lesión reduce la negligencia especial unilateral (Heilman, Watson, & Valenstein, 2011).

Finalmente, se ha demostrado que la negligencia especial unilateral mejora cuando se recibe retroalimentación sensorial del lado contralateral en el lado ipsilateral. Es así como la utilización de anteojos que tengan prismas que inviertan la imagen del lado inatento al lado normal mejoran significativamente el problema atencional (Striemer & Danckert, 2010). Esta mejoría es sin embargo transitoria (Aimolaa, Rogers, Kerkhoff, Smith, & Schenk, 2012).

La anosognosia (ausencia de conciencia de enfermedad neurológica) es un síntoma asociado frecuente en los pacientes que sufren agnosia espacial unilateral y que hace el proceso de rehabilitación muy difícil por la falta de motivación y compromiso del paciente con el proceso de intervención. Es importante por lo tanto trabajar dentro del modelo de intervención en aumentar en el paciente el conocimiento de sus dificultades así como de su progreso.

» *Síndrome de Balint*

Rosselli et al (2001) describieron las técnicas de intervención utilizadas en la rehabilitación de un paciente con síndrome de Balint. Estas incluyeron ejercicios viso-motores y viso-perceptuales. Dentro de los ejercicios viso-motores se describe: seguimiento visual de objetos en movimiento, ubicación con el dedo índice de estos estímulos en movimiento y ejercicios de convergencia ocular. Se utilizaron además tareas de búsqueda visual de letras y palabras en una sopa de letras con el fin de mejorar el rastro ocular y ejercicios visokineticos que envolvían la realización de letras y palabras en el espacio con el dedo índice al mismo tiempo que se pronunciaba en voz alta.

Como en todos los síndromes neuropsicológicos, se espera alguna recuperación espontanea luego de una patología cerebral; sin embargo, se ha documentado claramente que la utilización de algunas técnicas de rehabilitación, puede ayudar al paciente a superar sus defectos en el reconocimiento, uso y control del espacio.

Referencias

Aimolaa, L., Rogers, G., Kerkhoff, G., Smith, D. T., & Schenk, T. (2012). Visuomotor adaptation is impaired in patients with unilateral neglect. *Neuropsychologia, 50*, 1158-1163. doi:10.1016/j.neuropsychologia. 2011.09.029.

Anderson, S. J., Holliday, I. E., Singh, K. D., & Harding, G. F. (1996). Localization and functional analysis of human cortical area V5 using magneto-encephalography. *Proceedings of the Royal Society: Biological Sciences*, *263*(1369), 423-431. doi: 10.1098/rspb.1996.0064

Ardila, A., & Moreno, S. (2001). Neuropsychological test performance in Aruaco Indians: An exploratory study. *Journal of the International Neuropsychological Society*, *7*, 510-515.

Ardila A. & Rosselli, M. (2007). *Neuropsicología Clínica*. México: Manual Moderno.

Ayres, A.J. (1980). Southern California Sensory Integration Tests: Manual. Los Angeles: Western Psychological Services.

Barton, J. J. (2011). Disorders of higher visual processing. *Handbook of Clinical Neurology*, *102*, 223-261. doi: 10.1016/B978-0-444-52903-9.00015-7

Beckers, G., & Homberg, V. (1992). Cerebral visual motion blindness: Transitory akinetopsia induced by transcranial magnetic stimulation of human area V5. *Proceedings of the Royal Society: Biological Sciences*, *249*, 173-178. doi:10.1098/rspb.1992.0100

Berryhill, M. E., & Olson, I. R. (2009) The representation of object distance: Evidence from neuroimaging and neuropsychology. *Frontiers of Human Neuroscience. 11*(3), 43. http://dx.doi.org/10.3389/neuro.09.043.2009

Benton, A. L., Sivan, A. B., Hamsher, K. deS., Varney, N. R., & Spreen, O. (1983). *Contributions to Neuropsychological Assessment*. Oxford: Oxford University Press.

Brain, R. (1941). *Speech disorders-Aphasia, Apraxia and Agnosia*. Londres: Butterworth.

Bueti, D., Bahrami, B., & Walsh, V. (2008). Sensory and association cortex in time perception. *Journal of Cognitive Neuroscience*, *20*, 1054-1062. doi: 10.1162/jocn.2008.20060

Campo, P., & Morales, M. (2003). Reliability and normative data for the Benton Visual Form Discrimination Test. *The Clinical Neuropsychologist, 17*(2), 220-225. doi: 10.1076/clin.17.2.220.16504

Cutting, J. (2011). *A Critique of Psychopathology*. East Sussex: Forest Publishing Company.

Dalrymple, K. A., Birmingham, E., Bischof, W. F., Barton, J. J., & Kingstone, A. (2011). Experiencing simultanagnosia through windowed viewing of complex social scenes. *Brain Research, 1367*, 265-277. doi: 10.1016/j.brainres.2010.10.022

Dalrymple, K. A., Gray, A. K., Perler, B. L., Birmingham, E., Bischof, W. F., Barton J. J., & Kingstone, A. (2013). Eyeing the eyes in social scenes: Evidence for top-down control of stimulus selection in simultanagnosia. *Cognitive Neuropsychology, 30*, 25-40. doi: 10.1080/02643294.2013.778234

Damasio, A. R., Tranel, D., & Rizzo, M. (2000). Disorders of complex visual processing. En: M. M. Mesulam (Ed.), *Principles of Behavioral Neurology* (pp.332-372). New York: Oxford University Press.

Demeyere, N., Rotshtein, P., & Humphreys G.W (2012). The neuroanatomy of visual enumeration: Differentiating necessary neural correlates for subitizing versus counting in a neuropsychological voxel-based morphometry study. *Journal of Cognitive Neuroscience, 24*, 948-964. doi: 10.1162/jocn_a_00188

Denburg, N. L., Jones, R. D., & Tranel, D. (2009). Recognition without awareness in a patient with simultanagnosia. *International Journal of Psychophysiology*, *72*(1), 5-12. doi: 10.1016/j.ijpsycho.2008.02.012

De Renzi, E. (1982). *Disorders of Space Exploration and Cognition*. Nueva York: John Wiley.

De Renzi, E. (1985). Disorders of spatial orientation. En: J. A. M. Frederiks (Ed.), *Handbook of Clinical Neurology: Clinical Neuropsychology* (vol. 45, pp. 405-422). Amsterdam: Elservier.

De Renzi, E., Faglioni, P., & Scotti, G. (1971). Judgement of spatial orientation in patients with focal brain damage. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 34*, 489-495.

Ekstrom, R. B., French, J. W., Harman, J. J., & Dermen, D. (1976). *Manual for kit of factor-referenced cognitive tests*. Princeton (NJ): Educational Testing Service.

Farah, M.J. (2011) Disorders of Visual-Spatial Perception and Cognition. En: K. M. Heilman, & E. Valeinsten (Eds.), *Clinical Neuropsychology* (5a. ed., pp. 152-168). Oxford: Oxford University Press.

Fried, I., Mateer, C., Ojemann, G., Wohns, R., & Fedio, P. (1982). Organization of visuospatial functions in human cortex: Evidence from electrical stimulation. *Brain, 105*, 49-371. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/105.2.349

Gollin, E. S. (1960). Developmental studies of visual recognition of incomplete objects. *Perceptual and Motor Skills*, *11*, 289-298. doi: 10.2466/pms.1960.11.3.289

Heilman, K. M., Watson, R. T., & Valenstein, E. (2011) *Neglect and Related Disorders* En: K. M. Heilman, & E. Valeinsten (Eds.), *Clinical Neuropsychology* (5a. ed., pp. 296-248). Oxford: Oxford University Press.

Hécaen, H., & Albert, M. L. (1978). *Human Neuropsychology*. Nueva York: Wiley.

Hoff, H., & Potzl, O. (1988). Transformations between body-image and external world. En: J. W. Brown (Ed.), *Agnosia and Apraxia: Selected papers of Liepmann, Lange y Potzl,* Nueva York: Lawrence Erlbaum Associates.

Holmes, G. (1918). Disturbances of visual orientation. *British Journal of Ophthalmology, 2*, 449-468. doi:10.1136/bjo.2.9.449

Holmes, G., & Horrax, G. (1919). Disturbances of spatial orientation and visual attention with loss of stereoscopic vision. *Archives of Neurological Psychiatry, 1*, 385-407. doi:10.1001/archneurpsyc.1919.02180040002001

Hooper, E. H. (1983). *Hooper visual organization test manual*. Los Angeles: Western Psychological Services.

Jackson, J. H. (1932). Case of large cerebral tumour with optic neuritis and with left hemiplegia and imperception. En: J. H. Jackson (Ed.), *Selected writings* (pp. 146-152). London: Taylor.

Jackson, G. M., Swainson, R., Mort, D., Husain, M., & Jackson, S. R. (2009). Attention, competition, and the parietal lobes: Insights from Balint's syndrome. *Psychological Research, 73*(2), 263-270. doi: 10.1007/s00426-008-0210-2

Kaufman, E. L., Lord, M. W., Reese, T. W., & Volkmann, J. (1949). The discrimination of visual number. *American Journal of Psychology*, 62, 498-525. doi: http://dx.doi.org/10.2307/1418556

Kleist, K. (1934). *Gehirnpathologie.* Leipzig: Barth.

Levine, D. N., Warach, J., & Farah, M. J. (1985). Two visual systems in mental imagery: dissociation of "what" and "where" in imagery disorders due to bilateral posterior cerebral lesions. *Neurology, 35*, 1010-1018. doi: 10.1212/WNL.35.7.1010

Laff, R., Mesad, S., & Devinsky, O. (2003). Epileptic kinetopsia Ictal illusory motion perception. *Neurology, 61*(9), 1262-1264. doi: 10.1212/01.WNL.0000090464.03392.9B

Liu, J., & Newsome, W. T. (2005). Correlation between speed perception and neural activity in the middle temporal visual area. *Journal of Neuroscience*, *25*, 711–722. doi:10.1523/JNEUROSCI.4034-04.2005

Luria, A. R. (1959). Disorder of "simultaneous perception" in a case of bilateral occipito-parietal brain injury. *Brain, 82*, 437-449. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/82.3.437

Matute, E., Rosselli, M., Ardila, A., & Ostrosky, F. (2013) Evaluación Neuropsicológica Infantil (ENI). (2a. ed.). Manual Moderno: Guadalajara, México

Mendez, M. F., & Cherrier, M. M. (2003). Agnosia for scenes in topographagnosia. *Neuropsychologia, 41*, 1387-1395. doi: 10.1016/S0028-3932(03)00041-1

Mendez, M. F., Cherrier, M. M., & Cymerman, J. (1997). Hemispatial neglect on visual search tasks in Alzheimer's disease. *Neuropsychiatry, Neuropsychology and Behavioral Neurology*, *10*, 203-208.

Morrow, L., Ratcliff, G., & Johnson, S. (1985). Externalizing spatial knowledge in patients with right hemisphere lesions. *Cognitive Neuropsychology, 2*, 265-273. doi: 10.1080/02643298508 252869

Nyffeler, T., Pflugshaupt, T., Hofer, H., Baas, U., Gutbrod, K., von Wartburg, R., Hess, C. W., & Müri, R. M. (2005) Oculomotor behaviour in simultanagnosia: A longitudinal case study. *Neuropsychologia, 43*, 1591-1597. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2005.01.011

Ostrosky, F., Gomez, M. E., Matute, E., Rosselli, M., Ardila, A., & Pineda P. (2014) Neuropsi Atención y Memoria (2a. ed.). México: Manual Moderno.

Ovsiew, (2014) The Zeitraffer phenomenon, akinetopsia, and the visual perception of speed of motion: A case report. *Neurocase, 20*(3), 269-272. doi: 10.1080/13554794.2013.

Peña- Casanova J. (2005). *Test de Barcelona Revisado Normalidad, Semiología y Patología Neuropsicológicas.* Barcelona: Masson.

Peña-Casanova, J., Guardia, J., & Bertrán-Serra, I. (1997). Versión abreviada del test Barcelona (I): subtests y perfiles normales *Neurología, 12*, 99-111.

Piazza, M., Giacomini, E., Le Bihan, D., & Dehaene, S. (2003). Single-trial

classification of parallel pre-attentive and serial attentive processes using functional magnetic resonance imaging. *Proceedings of the Royal Society of London, Series B, Biological Sciences, 270*, 1237-1245. doi: 10.1098/rspb.2003.2356

Ptak, R., & Fellrath, J. (2014). Exploring the world with Bálint syndrome: biased bottom-up guidance of gaze by local saliency differences. *Experimental Brain Research, 232*, 1233-1240. doi: 10.1007/s00221-014-3839-7.

Ratcliff, G., & Davies-Jones, G. A. (1972). Defective visual localization in focal brain wounds. *Brain, 95*, 46-60. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/95.1.49

Rosselli, M. (1986). Conocimiento espacial y sus alteraciones. *Acta Neurológica Colombiana*, *2*, 5-10.

Rosselli, M., Ardila, A., & Beltran, C. (2001). Rehabilitation of Balint's syndrome: A single case report. *Applied Neuropsychology, 8*, 242-247. doi: 10.1207/S15324826AN0804_7

Spreen, O., & Strauss, E. (1991). A Compendium of Neuropsychological Tests: Administration, Norms and Commentary. New York: Oxford University Press.

Striemer, C. L., & Danckert, J. A. (2010). Through a prism darkly: Re-evaluating prisms and neglect. *Trends in Cognitive Sciences, 14*, 308-316. doi: http://dx.doi.org/10.3389/fnhum.2013.00728

Takahashi, N., & Kawamura, M. (2002). Pure topographical disorientation--the anatomical basis of landmark agnosia. *Cortex. 38*(5), 717-725. doi:10.1016/S0010-9452(08)70039-X

Tonkonogy, J. M., & Puente, A. E. (2009). *Localization of Clinical Syndromes in Neuropsychology and Neuroscience*. New York: Springer.

Ungerleider, L. G., & Mishkin, M. (1982). Two cortical visual systems. En: D. J. Ingle, M. A. Goodale, & R. J. W. Mansfield (Eds.), *Analysis of Visual Behavior* (pp. 549-586). Cambridge, MA: MIT Press.

Valenza, N., Murray, M. M., Ptak, R., & Vuilleumier, P. (2004). The space of senses: Impaired crossmodal interactions in a patient with Balint syndrome after bilateral parietal damage. *Neuropsychologia, 42*, 1737-1748. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2004.05.001

Varney, N. R., & Benton, A. L. (1975). Tactile perception of directions in relation to handedness and familial handedness. *Neuropsychologia, 13*, 449-454. doi:10.1016/0028-3932(75)90068-8

Villa, M. A. (2006). Perfiles normales para la utilización en México del test Barcelona abreviado. *Archivos of Neurociencias, 11*, 49-63.

Warrington, E. K., & James, M. (1967). Tachistoscopic number stimation in patients with unilateral cerebral lesions. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 30*, 468-474.

Warrintgon, E. K., & Rabin, P. (1970). Perceptual matching in patients with cerebral lesions. *Neuropsychologia, 8*, 475-487. doi:10.1016/0028-3932(70)90043-6

Zeki, S. (1991). Cerebral akinetopsia (visual motor blindness). A review. *Brain, 114*, 811-824. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/114.2.811

Agnosias Auditivas, Somáticas y Táctiles

Valentina Ladera & Mª Victoria Perea
Facultad de Psicología, Universidad de Salamanca. Salamanca, España.

Correspondencia: Valentina Ladera. Facultad de Psicología, Universidad de Salamanca. Avda. de la Merced 109-131. 37005 Salamanca, España. Teléfono: +34 923294610, Fax: +34 923294608. Correo electrónico: ladera@usal.es

Resumen

La agnosia auditiva se caracteriza por un déficit en el procesamiento auditivo, que se manifiesta por una incapacidad para reconocer sonidos verbales y no verbales. La agnosia somática se define como incapacidad para reconocer partes del propio cuerpo y/o el de otras personas y la alteración en la capacidad para reconocer objetos por el tacto en ausencia de alteraciones somestésicas básicas, agnosia táctil. Estos tipos de alteraciones gnósicas, han sido menos investigadas, debido, entre otros factores, a que estos trastornos son menos frecuentes, en comparación con la incidencia de las alteraciones en el procesamiento visual. En este trabajo se analizan las características clínicas y aspectos neurofuncionales de los principales tipos de agnosias auditivas, somáticas y táctiles. Presentamos una aproximación de los aspectos fundamentales a tener en cuenta en la evaluación de los rendimientos gnósicos de tipo auditivo, somático y táctil.

Palabras claves: Agnosia auditiva, agnosia somática, agnosia táctil, neuropsicología, reconocimiento.

Auditive, Somatic and Tactile Agnosias

Summary

Auditive agnosia is characterized by a deficit in auditive processing that is expressed as an incapacity to recognize verbal and non-verbal sounds. Somatic agnosia refers to the incapacity to recognize parts of the own or other person´s body, and the alteration in the capacity to recognize objects by touch in absence of basic somestesic alterations, tactile agnosia. Among other factors, these types

of gnosic alterations have been less studied because these disorders are less frequent compared with the incidence of alterations in visual processing. In this study, clinical features and neurofunctional aspects of main types of auditive, somatic and tactile agnosias are analyzed. We present an approach of main aspects to take into account when assessing auditive, somatic and tactile gnosic performances.

Key words: Auditive agnosia, somatic agnosia, tactile agnosia, neuropsychology, recognition.

- **Agnosias auditivas**

El procesamiento auditivo se lleva a cabo gracias a una serie de procesos complejos que comienzan cuando los sonidos son transformados en señales eléctricas por los receptores que se encuentran en la cóclea del oído interno. Estos mensajes se codifican como descargas de potenciales de acción por los axones del nervio vestíbulo-coclear y se transmiten a través de sistemas de núcleos localizados en el tronco encefálico, el mesencéfalo y el tálamo hacia la corteza auditiva, donde la interpretación y el reconocimiento de sonidos se lleva a cabo.

El sistema auditivo humano está compuesto por un conjunto de vías ascendentes, descendentes, y cruzadas que se extienden desde el oído externo hasta la corteza cerebral.

La vía auditiva transcurre a lo largo de seis eslabones fundamentales: núcleos cocleares, complejo olivar superior, núcleos del lemnisco lateral, tubérculo cuadrigémino inferior (TCI), cuerpo geniculado medial (CGM) y corteza cerebral, áreas auditivas.

El nervio auditivo proyecta sus fibras a los núcleos cocleares dorsal (o posterior) y ventral (o anterior). La información es transmitida posteriormente ipsilateral y contralateralmente a la oliva superior (protuberancia caudal). El complejo olivar superior recibe la información de los dos oídos y está implicado en la localización del sonido (Heffner & Heffner, 1989). A través del lemnisco lateral (en la protuberancia) la información es trasmitida al TCI, implicado en el análisis de frecuencias, localización del sonido, procesamiento de sonidos de frecuencia modulada, filtrado de sonido, e integración de las señales acústicas. El TCI ipsilateral y contralateral proyecta a la zona ventral del CGM, relacionado con la atención auditiva
(Hocherman & Yirmiya, 1990) y, junto con la corteza auditiva, está implicado en la percepción del sonido (Alain et al., 2005). Desde el CGM la información auditiva es transmitida a través del brazo sublenticular de la cápsula interna hacia la corteza auditiva (véase Figura 1).

La corteza auditiva primaria (A1), incluye la circunvolución del Heschl (área 41 de Brodmann) y se encuentra situada en los dos tercios posteriores del plano supratemporal de ambos hemisferios. El área 42 de Brodmann, constituye la corteza auditiva secundaria (A2). El área 41 está recíprocamente conectada con la parte anterior o ventral del CGM y el área 42, con la parte dorsal o posterior. Cada área cortical auditiva se conecta con las áreas recíprocas del otro hemisferio cerebral a través del cuerpo calloso. La corteza auditiva de asociación, área 22 de Brodmann (área de Wernicke) rodea al área auditiva primaria y se sitúa principalmente en la porción posterior de la circunvolución temporal posterior. Está conectada con la

corteza auditiva primaria por el fascículo arcuato.

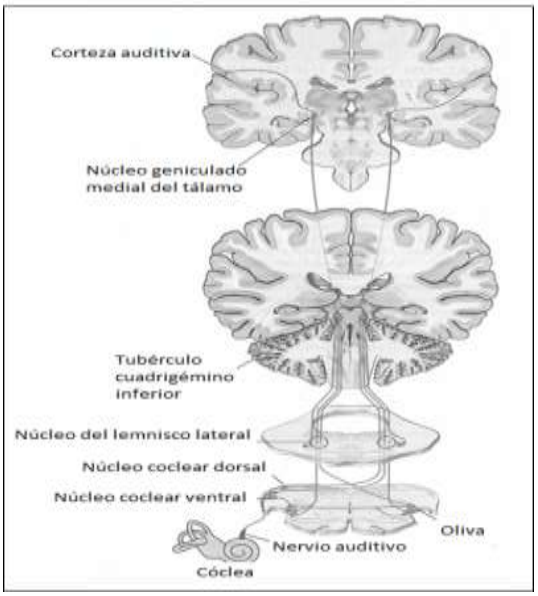


Figura 1. Vía auditiva

Estudios de neuroimagen han demostrado, en concordancia con los estudios animales, que el cortex auditivo primario está tonotópicamente organizado (Lauter, Herscovitch, Formby,& Raichle, 1985).

Al igual que en el sistema visual, la evidencia sugiere que el sistema auditivo de primates no humanos y humanos está organizado al menos en dos grandes sistemas o redes corticales (Clarke et al., 2002; Mishkin, Ungerleider, & Macko, 1983; Rauschecker, 1998; Rauschecker & Tian, 2000; Romanski et al., 1999). U*n sistema dorsal* en ambos hemisferios, involucrado en el procesamiento de la información espacial sobre el sonido (vía del ¿dónde está?), incluyendo la localización del sonido, la percepción del movimiento y la atención espacial y un *sistema ventral* involucrado en los aspectos de reconocimiento de sonido (vía del ¿qué es?), que incluye el procesamiento de los sonidos del habla y los sonidos medioambientales.

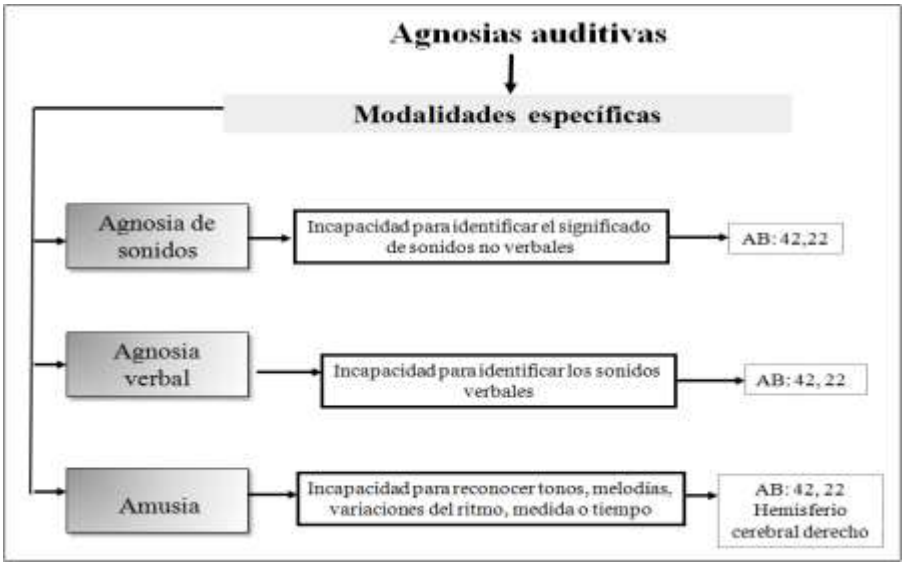
La agnosia auditiva se caracteriza por un déficit relativamente aislado en el procesamiento auditivo, que se manifiesta por una incapacidad para reconocer sonidos verbales y no verbales a pesar de una audición normal. Para Mendez (2001), el término se ha utilizado ampliamente para hacer referencia a la incapacidad para reconocer los sonidos en general (agnosia auditiva generalizada), y en un sentido más estricto, para indicar un déficit selectivo en el reconocimiento de sonidos no verbales (agnosia auditiva selectiva).

Las causas más frecuentes son los ACV, infecciones virales, traumatismos craneoencefálicos (TCE), malformaciones congénitas, tumores del lóbulo temporal o lesiones subcorticales (Clarke, Bellmann, Meuli, Assal, & Steck, 2000; Griffiths, 2002; Saygin, Dick, Wilson, Dronkers, & Bates, 2003; Vignolo, 1982, 2003).

En la mayoría de los casos, las agnosias auditivas aparecen tras lesiones bilaterales

del lóbulo temporal superior, o unilaterales en la circunvolución Heschl (Griffiths, Rees, & Green, 1999). Sin embargo, se han descrito casos de agnosias auditivas por lesiones a nivel subcortical o troncoencefálicas, incluyendo lesiones bilaterales del TCI (Johkura, Matsumoto, Hasegawa, & Kuroiwa, 1998; Vitte et al., 2002) o lesiones en las vías auditivas tálamo-corticales (Shivashankar, Shashikala, Nagaraja, Jayakumar, & Ratnavalli, 2001; Taniwaki, Tagawa, Sato, & Lino, 2000). Los casos de agnosia auditiva descritos en ausencia de lesiones corticales, indican que una perturbación de las proyecciones a la corteza auditiva puede ser suficiente para que aparezca.

Las agnosias auditivas se han clasificado siguiendo varios criterios, entre ellos en función del tipo de estímulo auditivo que la persona tiene dificultad en reconocer (véase Esquema 1).



Esquema 1. Principales tipos de agnosias auditivas (tomado de Perea, Ladera, & Echeandía, 1998). *Nota:* Área de Brodmann (AB).

Bauer (2006) ha descrito 4 tipos de trastornos en el reconocimiento auditivo: 1) trastorno auditivo cortical y sordera cortical; 2) sordera verbal pura; 3) agnosia auditiva para sonidos; y 4) amusia sensitiva.

1) Trastorno auditivo cortical y sordera cortical, en las que el paciente tiene dificultad para reconocer estímulos auditivos, verbales y no verbales y los resultados en pruebas audiológicas básicas son normales. En el trastorno auditivo cortical, el sujeto no tiene sensación subjetiva de sordera. En la sordera cortical el paciente manifiesta una sensación subjetiva de pérdida auditiva, hace referencia a la incapacidad para discriminar sonidos verbales y no verbales sin que exista un déficit sensorial o perceptivo periférico. Este trastorno sería equiparable a la ceguera cortical. Debido a la representación bilateral de los estímulos auditivos, la sordera cortical, es frecuente tras lesiones bilaterales en las circunvoluciones temporales de Heschl. En estos pacientes, el lenguaje espontáneo y escrito suele estar conservado; la comprensión del lenguaje verbal y escrito,

la repetición de palabras, el reconocimiento de sonidos familiares y la percepción musical están alteradas. En estos casos, los pacientes señalan que no oyen, se sienten y se comportan como sordos a pesar de que su audiometría es normal.

2) Sordera verbal pura (pure word deafness), denominada también como agnosia auditiva verbal o agnosia auditiva para el habla. Se define como la incapacidad para reconocer o identificar los sonidos lingüísticos. Los pacientes no pueden comprender el lenguaje hablado, pero tienen conservada la capacidad para leer, copiar, escribir de manera espontánea y hablar sobre el contenido de un texto escrito de forma relativamente normal. Se utiliza el término "pura" para hacer referencia a que sólo está afectada la comprensión verbal y el reconocimiento de sonidos no verbales, permaneciendo el reto de componentes del lenguaje conservados.

Pueden discriminar la voz humana de otros sonidos, o diferenciar voces familiares de las no familiares, aunque no comprenden lo que escuchan, señalando en muchas ocasiones que le están hablando en una lengua desconocida. La comprensión oral en muchos casos se ve facilitada cuando el interlocutor les habla muy despacio, vocalizando bien y utilizando palabras de uso frecuente. Dentro del cuadro clínico pueden aparecer alucinaciones auditivas o ideación paranoide (Hirsh & Watson, 1996) y alteraciones del comportamiento (Mendez & Geehan, 1988).

Aunque la sordera verbal pura suele presentarse tras lesiones bilaterales en el lóbulo temporal superior, también se han descrito casos por lesiones unilaterales en el lóbulo temporal izquierdo (Caramazza, Berndt, & Basili, 1983; Eustache, Lechevalier, Viader, & Lambert, 1990; Metz-Lutz & Dahl, 1984; Stefanatos, Gershkoff, & Madigan, 2005; Takahashi et al., 1992; Wang, Peach, Xu, Schneck, & Manry, 2000), y por lesión temporal derecha (Roberts, Sandercock, & Ghadiali, 1987).

Corballis en 1994, sugirió que la sordera verbal pura puede representar un déficit auditivo aperceptivo y la sordera pura para el significado de las palabras (trastorno muy raro en el cual los pacientes pueden escuchar y repetir palabras pero no conocen su significado) un déficit auditivo asociativo.

Se han propuesto diferentes tipos de sordera verbal pura. Auerbach, Allard, Naeser, Alexander, & Albert, (1982) sugieren dos subtipos, *prefonémico*, en el que se evidencia un déficit en la agudeza temporal y está asociado con lesiones bilaterales temporales y el *fonémico* (compromiso del conocimiento de las representaciones fonémicas) que no puede ser atribuido a un déficit en el procesamiento temporal y está relacionado con lesiones unilaterales izquierdas. Buchtel y Stewart (1989) proponen sordera verbal pura *aperceptiva* y *asociativa* y Franklin (1989) distingue entre *sordera para los sonidos verbales* y *sordera para la forma de las palabra* (también denominada agnosia para la forma de las palabras), que hace referencia a la incapacidad de comprender palabras oralmente y por lectura. Los pacientes son incapaces de distinguir una palabra real de una pseudo-palabra cuando son presentadas oralmente, aunque pueden repetir lo que escuchan. Suelen cometer errores ortográficos al escribir al dictado, debido a su incapacidad para acceder a las representaciones léxicas de la palabra.

3) Agnosia auditiva para sonidos (agnosia auditiva para sonidos no verbales): incapacidad para

comprender el significado de los sonidos ambientales habituales, con preservación relativa de la comprensión del habla. Es mucho más rara que la sordera pura para palabras. Es una entidad clínicamente poco frecuente o al menos una queja infrecuente, asociada con lesiones hemisféricas temporales bilaterales (Kaga, Shindo, Tanaka, & Haebara, 2000; Kazui, Naritomi, Sawada, Inoue, & Okuda, 1990; Spreen, Benton, & Fincham, 1965), derechas e izquierdas (Fujii et al., 1990), insular bilateral (Habib, et al., 1995) y lesiones subcorticales bilaterales (Motomura, Yamadori, Mori, & Tamaru, 1986).

Se define como la incapacidad para reconocer e identificar estímulos auditivos que no implican aspectos lingüístico-verbales, ni melodías musicales, como por ejemplo ruidos ambientales como el sonido de la lluvia, la bocina de un automóvil, el sonido de una campana, etc. El paciente pude presentar incapacidad para reconocer sonidos aislados (*aperceptivo*), por ejemplo todos los sonidos pueden ser reconocidos como el silbido de una persona; o para comprender su significado (*asociativo*) en el que paciente si percibe sonidos diferentes, pero confunde unos con otros, por ejemplo, el sonido del tren con el sonido de una ambulancia. Spinnler y Vignolo (1966) sugieren que los errores acústicos reflejan un trastorno en la discriminación, y los errores semánticos un trastorno asociativo.

Para Vignolo (1969) existen dos formas, la *perceptual-discriminativa* (el paciente comete de forma predominante errores acústicos; ejemplo no discriminar los sonidos del canto de un pájaro); y la *semántica-asociativa (*aparecen errores fundamentalmente semánticos; por ejemplo, confundir el sonido de un tren con el motor de un automóvil).

Clarke y colaboradores (2000) proponen una doble disociación entre el reconocimiento y la localización auditiva, compatible con la existencia de dos vías de procesamiento anatómicamente distintos para la información auditiva no verbal. Una relacionada con el reconocimiento auditivo que comprende las áreas auditivas laterales y la convexidad temporal y otra implicada en el análisis auditivo-espacial y comprende áreas auditivas posteriores, la ínsula y la convexidad parietal.

Estudios de lesiones sugieren que las vías corticales para el procesamiento de los sonidos medioambientales y el lenguaje hablado son al menos parcialmente separables en algún nivel, aunque estrechamente vinculadas entre sí, especialmente en el hemisferio dominante para el lenguaje (Saygin et al., 2003; Vignolo, 1982).

4) Amusia sensitiva (receptiva) o agnosia auditiva para la música, hace referencia a la dificultad para reconocer o identificar melodías musicales y/o algunos de sus componentes (tono, ritmo, timbre, melodía, memoria musical). Knodblauch (1988) la define como la pérdida de las habilidades musicales tales como, la comprensión de la música, la producción o la habilidad para leer o escribir notas musicales. Es un trastorno raro y la mayoría de las descripciones están basadas en el estudio de casos únicos. En ocasiones este trastorno no es diagnosticado ya que no suele ser queja frecuente de los pacientes, probablemente, porque no interfiere en sus actividades de la vida diaria.

Peretz y Coltheart (2003), señalan que la percepción de melodías monofónicas (una sola voz) y la recepción de la música se organizan en dos sistemas que operan de modo independiente y en paralelo. *El*

sistema melódico (SM) y *el sistema temporal* (ST). El SM (el cómo) sería el encargado del procesamiento de la melodía y discrimina a su vez entre tonos (cada una de las notas de la melodía) e intervalos o relación entre cada una de estas notas (distancia entre ellas y dirección ascendente o descendente). Participarían el giro temporal superior derecho y sus conexiones con las áreas frontales ipsilaterales (Alossa & Castelli, 2009). EL ST (el cuándo) estaría implicado en integrar la melodía procesada por SM en el tiempo a través de dos componentes: ritmo (duración de las notas) y métrica musical. Ambas redes (SM y ST) envían información al léxico musical conformando el repertorio musical (recopilación de piezas y obras).

Ambos hemisferios, y de forma complementaria, forman parte de los dos sistemas (melódico y temporal), con una clara predominancia del hemisferio derecho. Las cortezas auditivas primaria (área 41 de Brodmann) y secundaria (área 42 de Broadmann) derechas son fundamentales en la percepción musical.

Se han descrito varios tipos de amusia. *Amusia motora,* para hacer referencia a la pérdida de la habilidad para cantar, silbar o murmurar. *Amusia aperceptiva, sensorial o sordera al tono,* como la incapacidad para discriminar tonos, no se reconocen las melodías que son familiares, los sujetos desafinan al cantar, desconocen cuando otros desafinan y todas las melodías les parecen similares. *Amnesia musical*, pérdida para reconocer piezas musicales conocidas. A*praxia musical o amusia instrumental,* déficit en la habilidad de tocar un instrumento. *Agrafía musical*, incapacidad para escribir música y *alexia musical* para leer música.

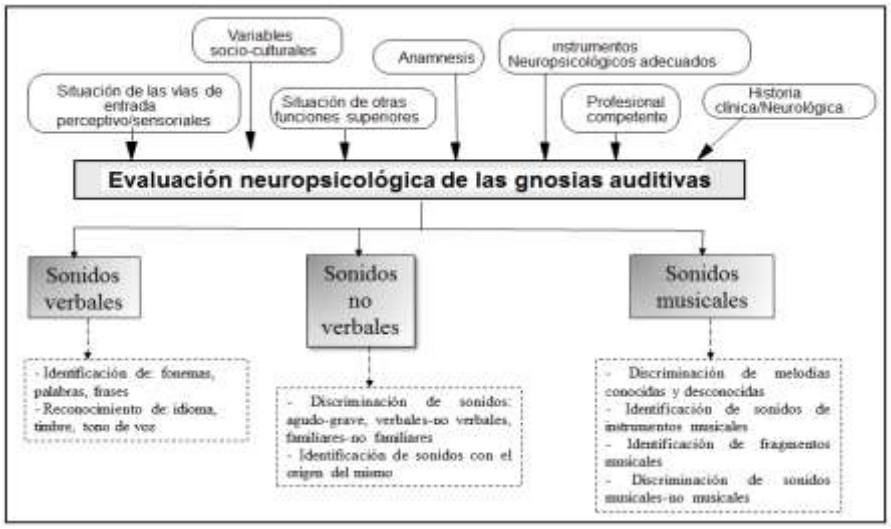
Se han descrito otros subtipos de agnosias auditivas, como por ejemplo la "*fonoagnosia"*, propuesto por Van Lancker y Canter (1982), para hacer referencia a la incapacidad para reconocer voces familiares. A pesar de no poder identificar voces, los pacientes que sufren este trastorno son capaces de entender el lenguaje e identificar los sonidos no verbales (Van Lancke y Kreiman, 1987). Se ha relacionado con lesiones focales del lóbulo temporal (derecho o izquierdo) o lesiones parietales derechas (Ellis, Young, & Critchley, 1989; Lang, Kneidl, Hielscher-Fastabend, & Heckmann, 2009; Van Lancker & Kreiman; Van Lancker & Canter; Van Lancker, Cummings, Kreiman, & Dobkin, 1988; Van Lancker, Kreiman, & Cummings, 1989). Los datos sobre los estudios neuroanatómicos son consistentes con los estudios de neuroimagen funcional que describen el sistema funcional encargado del procesamiento de la voz en sujetos sanos (Belin, Zatorre, & Ahad, 2002; Nakamura et al., 2001; von Kriegstein, Kleinschmidt, & Giraud, 2006). Se ha descrito también la fonoagnosia como un trastorno del desarrollo (Garrido et al., 2009).

En el Esquema 2 presentamos una aproximación de los aspectos fundamentales a tener en cuenta en la evaluación de los rendimientos gnósicos auditivos.

- **Agnosias somáticas**

Sirigu, Grafman, Bressler, y Sunderland (1991) señalan cuatro sistemas diferentes en el procesamiento de las diferentes partes del cuerpo: 1) un primer nivel, que contienen las representaciones léxicas y semánticas relacionadas con el cuerpo. (denominación de las partes del cuerpo y reconocimiento de las relaciones

funcionales) 2) un segundo nivel compuesto por las representaciones visuoespaciales específicas de las diferentes categorías del propio cuerpo y de los cuerpos en general (procesamiento de las propiedades estructurales que definen el cuerpo humano y posición de cada parte del cuerpo así como sus límites; 3) un tercer nivel de referencia corporal, procedente de diversas fuentes de aferencias sensoriales (propioceptiva, táctil, vestibular, visual y auditiva) que proporciona la representación dinámica del cuerpo en el espacio; 4) un cuarto nivel, integrado por las representaciones motoras que participan en la construcción y mantenimiento de las representaciones somatosensoriales.



Esquema 2. Evaluación neuropsicológica de las gnosias auditivas.

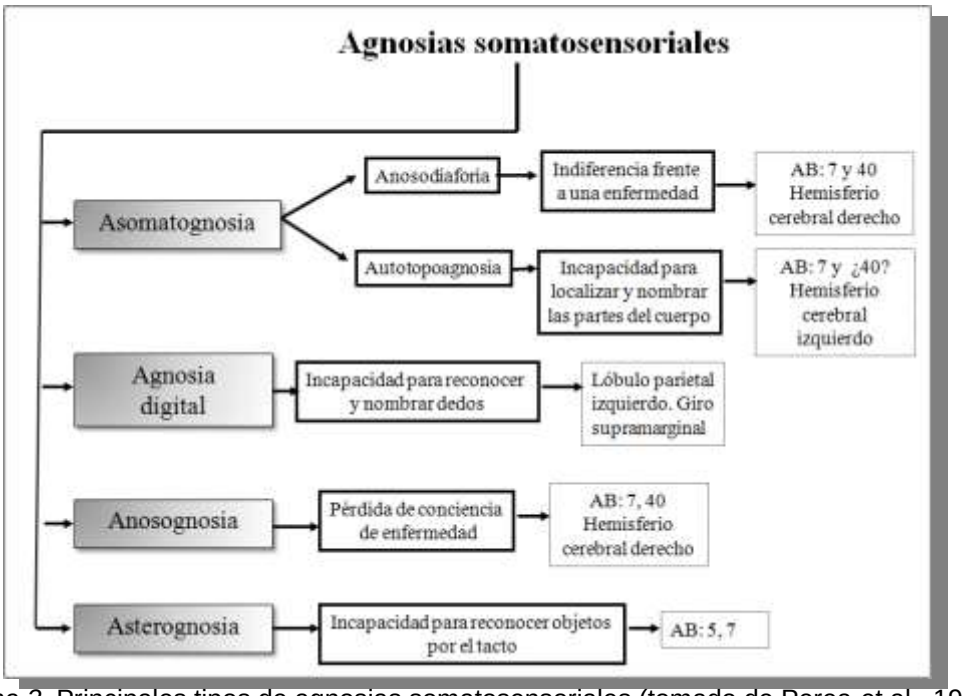
En el Esquema 3 se presentan los principales tipos de agnosias somatosensoriales (Perea et al., 1998).

Pick en el año 1922 describió dos pacientes que presentaban incapacidad para señalar partes de su propio cuerpo a la orden verbal, lo que contrastaba con la capacidad intacta para nombarlas. Introdujo el término de *autotopagnosia,* para describir este trastorno, resultado de la incapacidad para general una imagen visual del propio cuerpo.

Posteriormente, Gerstmann (1942) informó de un paciente con autotopagnosia que presentaba también incapacidad para señalar parte del cuerpo de otras personas. Esto le llevó a la conclusión de que este síndrome era extensible al conocimiento general del cuerpo, y propuso utilizar en su lugar el término "*somatotopagnosia".*

Felician, Ceccaldi, Didic, Thinus-Blanc, y Poncet (2003), proponen que el término *"autotopagnosia"* debería preferentemente ser utilizado para describir, la incapacidad para designar las partes del propio cuerpo; el término *"heterotopagnosia"* introducido por Degos, Bachoud-Levi, Ergis, Petrissans, & Cesaro (1997) para señalar alteraciones restringidas al cuerpo de otra persona y cuando ambos trastornos coexisten, *"somatotopagnosia".*

En los pacientes con *autotopagnosia*, las partes del cuerpo que son perceptivamente bien definida (por ejemplo, la nariz) se localizan más fácilmente que las partes del cuerpo sin límites específicos (por ejemplo, las mejillas). En ocasiones el paciente, sigue la orden del examinador, palpa con incertidumbre a lo largo de su cuerpo, pero señala una parte del cuerpo cercana o en otros casos, señala una parte del cuerpo que tiene una función similar, semánticamente relacionadas, por ejemplo, cuando se solicita que señale su tobillo, señalan la muñeca, (Semenza & Goodglass, 1985). A menudo en estos pacientes se observan déficits para nombrar y describir las funciones de las partes del cuerpo (Sauguet, Benton, & Hécaen, 1971; Suzuki, Yamadori, & Fujii, 1997) o en la determinación de sus relaciones espaciales (Denes, 1989).



Esquema 3. Principales tipos de agnosias somatosensoriales (tomado de Perea et al., 1998).
Nota: Área de Brodmann (AB).

Los pacientes con autotopagnosia aunque fallan en señalar partes específicas del cuerpo, pueden usar estas partes del cuerpo, y señalarlas cuando son estimuladas. Este patrón de errores sugiere que el paciente ha perdido la capacidad de individualizar cada parte del cuerpo de las demás, y organizarlas con respecto al resto. Por ejemplo, cuando se le solicita que señale su codo, apunta de manera vaga a la parte superior o inferior del brazo lo cual no puede ser explicado por alteraciones visuo-motoras (Poeck & Orgass, 1971; Semenza & Goodglass, 1985).

Los casos descritos de *"heterotopagnosia",* en pacientes con lesiones parietales izquierda, presentan un déficit selectivo para señalar las partes del cuerpo del explorador y partes de representaciones del cuerpo humano, aunque pueden señalar correctamente las partes de su propio cuerpo (Degos et al., 1997; Felician et al.,

2003). Por ejemplo, cuando se le pide que señale el hombro del explorador, señalan su propio hombro, lo cual sugiere un deterioro en la integración espacial de las partes del cuerpo de otras personas (Degos et al.) y que diferentes representaciones subyacen en el procesamiento del cuerpo humano: imagen corporal (nombres y funciones de las partes del cuerpo y su relación funcional con objeto), representación estructural del cuerpo (disposición espacial de las partes del cuerpo y sus relaciones) y esquema corporal (representación del cuerpo en el espacio) (Auclair, Noulhiane, Raibaut, & Amarenco, 2009; Schwoebel & Coslett, 2005; Sirigu et al., 1991).

La forma más común de *asomatognosia (somatotopagnosia)* es el no reconocimiento y la negación del brazo izquierdo por lesiones cerebrales derechas (Critchley, 1955; Feinberg, Haber, & Leeds, 1990; Feinberg, Roane, & Ali, 2000; Halligan, Marshall, & Wade, 1995; Vallar & Ronchi, 2009).

En algunos casos de asomatognosia, los pacientes desconocen o se siente confundidos en relación a una parte de su cuerpo, por ejemplo, pueden confundir su brazo con el brazo del examinador o simplemente declaran ignorar a quien pertenece. Gerstmann (1942) y Critchley (1955) han señalado que en otros casos, la identificación errónea del brazo puede tener una elaboración confabulatoria e ir acompañada de delirios elaborados. En estas circunstancias el paciente señala que el brazo no es suyo, produciendo confabulaciones en cuanto a cómo el brazo llegó allí o quién realmente pertenece (somatoparafrenia). En algunos casos, el brazo puede incluso ser tratado como un niño, le da un apodo, o tratado como una persona independiente con una identidad propia (Critchley).

La somatoparafrenia es un subtipo de asomatognosia en el que los pacientes muestran una identificación errónea delirante y confabulación.

El análisis de pacientes con lesiones focales sugiere que la *asomatognosia* está relacionada con lesiones parietales posteriores, especialmente en el hemisferio derecho y generalmente afecta a la parte contralateral del cuerpo lesionada (Feinberg et al., 1990, 2000). Estudios neuroanatómicos de pacientes con asomatognosia han señalado que las lesiones causantes están localizadas en el giro supramarginal y proyecciones tálamo-parietales (Feinberg et al., 1990).

Vallar y Ronchi (2009) en una revisión sobre somatoparafrenia indican, que en este subtipo de asomatognosia, se deben a lesiones en la zona temporo-parietal, aunque también se han descrito casos con lesiones masivas fronto-temporo-parietales.

Más recientemente Feinberg, Venneri, Simone, Fan, y Northoff (2010), han confirmado la implicación de lesiones parietales y temporo-parietales en los pacientes con asomatognosia, señalando que existen diferencias anatómicas entre pacientes asomatognosicos con y sin confabulación/delirio. Indican que la asomatognosia aparece tras lesiones cerebrales extensas, incluyendo la zona temporo-parietal, en la que juega un papel importante el lóbulo frontal medial. La afectación de la corteza orbitofrontal es la que distingue la somatoparafrenia de la asomatognosia simple.

La agnosia digital, inicialmente fue descrita como parte de la autotopagnosia (Gerstmann, 1940), sin embargo, esta

puede estar ausente en este trastorno, lo que llevo a Kinsbourne y Warrington (1962) a redefinir la agnosia digital como un deterioro bilateral en la apreciación de la posición individual de los dedos ante la estimulación táctil y con los ojos cerrados.

Se define como una incapacidad para reconocer, identificar, diferenciar, nombrar, seleccionar, indicar y orientar los dedos de cada una de sus manos, así como los de la mano del explorador. Cuando se les toca un dedo pueden detectarlo pero son incapaces de identificar que dedo se ha estimulado (procesamiento somatosensorial primario está conservado). Un error frecuente en estos pacientes es la confusión entre los dedos centrales de cada mano, como si éstos hubieran perdido su identidad individual y orden.

Estudios neuropsicológicos sugieren que en el cerebro humano existen dos representaciones del cuerpo: 1) *el esquema corporal,* que codifica la orientación y posición de cada una de las partes del cuerpo en el espacio y tiempo y, 2) *la representación estructural del cuerpo,* que codifica la ubicación y tamaño de cada parte del cuerpo en relación a otra (i.e., el número y el orden de los dedos, las posiciones de las articulaciones, etc.). La agnosia digital es la alteración de la representación estructural del cuerpo más común (Rusconi, Gonzaga, Adriani, Braun, & Haggard, 2009).

Se ha propuesto que las regiones parietales bilateralmente constituyen el substrato neuroanatómico responsable para el reconocimiento de los dedos (Gainotti, Cianchetti, & Tiacci, 1972; Rusconi, Walsh, & Butterworth, 2005). El hemisferio derecho estaría relacionado con las funciones visuoespaciales implicadas en el reconocimiento y el lóbulo parietal posterior izquierdo con la representación básica de los dedos.

La agnosia digital ha sido descrita tras lesiones de los giros angular y supramarginal (Mayer et al., 1999; Roux, Boetto, Sacko, Chollet, & Trémoulet, 2003). Recientemente Rusconi y colaboradores (2014), señalan que la parte anteriomedial del lóbulo parietal inferior izquierdo es la región clave para la representación estructural corporal bilateral de los dedos y cuando se lesiona pueden aparecer los síntomas típicos de la agnosia digital.

- **Agnosias táctiles**

La agnosia táctil se define como una alteración en la capacidad para reconocer objetos por el tacto en ausencia de alteraciones somestésicas básicas.

El reconocimiento de objetos por vía táctil requiere de un procesamiento de información complejo, que va desde la percepción de las características específicas del estímulo hasta el reconocimiento: codificación sensorial primaria de las características básicas, integración de la información sensorial con la finalidad de generar una representación táctil adecuada del objeto, y asociación de la representación táctil con el conocimiento semántico del objeto. Además, es necesario la participación de la memoria para llevar a cabo el reconocimiento final del objeto (Mesulam, 1985).

Los correlatos neuroanatómicos del reconocimiento de objetos por vía táctil incluyen al córtex parietal inferior y al córtex insular (Bohlhalter, Fretz, & Weder, 2002; Caselli, 1997; Crutch, Warren, Harding, & Warrington, 2005; Platz, 1996; Reed, Caselli, & Farah, 1996).

Caselli (1997) estableció tres niveles de procesamiento de la información: sensorial primario (funciones básicas, las relacionadas con percepciones simples como la temperatura, dolor, vibración, etc.), intermedio (percepción, discriminación del peso o la textura) y alto (reconocimiento). Se ha sugerido que el concepto de agnosia táctil debe utilizarse solamente para aquellos trastornos que ocurren a nivel del procesamiento sensorial intermedio y alto (Caselli, 1993; Endo, Miyasaka, Makishita, Yanagisawa, & Sugishita, 1992; Mauguiere, Desmedt, & Courjon, 1983; Platz, 1996; Reed & Caselli, 1994; Reed et al., 1996).

El reconocimiento por vía táctil depende de un sistema de procesamiento de la información en paralelo de las propiedades micro (longitud de los ejes) y macro (características de las superficies) geométricas de los objetos (Roland & Mortensen, 1987). Estudios de lesión (Roland, 1987) y de neuroimagen funcional (Binkofski et al., 1999; Ledberg, O'Sullivan, Kinomura, & Roland, 1995; O'Sullivan, Roland, & Kawashima, 1994; Roland, O'Sullivan, & Kawashima, 1998; Seitz, Roland, Bohm, Greitz, & Stone-Elander, 1991) indican que las áreas de asociación somatosensorial de forma separada están implicadas en las percepción de estas propiedades micro y macro geométrica. La corteza parietal superior está relacionada predominantemente con la discriminación de la longitud y forma, mientras que el opérculo parietal está involucrado en la discriminación de la textura (rugosidad). El reconocimiento táctil de las diferentes características que definen un objeto puede verse alterado de manera independiente (Bohlhalter et al., 2002).

Como en el caso de la vía visual y auditiva, se ha propuesto que existe un circuito para el procesamiento táctil, una vía del *"que"* (reconocimiento e identificación táctil) parietal inferior -ventral-, y una vía del *"donde"* (localización espacial de los objetos) parietal superior -dorsal- (Reed, Klatzky, & Halgren, 2005).

Técnicas de neuroimagen funcional en sujetos normales han demostrado que en tareas de reconocimiento táctil de objetos, se activa una red neuronal amplia centrada principalmente en la corteza parietal inferior y la corteza prefrontal bilateral. El córtex parietal inferior podría ser considerado como la región relacionada con el procesamiento de la identidad de los objetos, sistema del "qué" (Amedi, Malach, Hendler, & Peled, 2001; Bonda, Petrides, & Evans, 1996; Reed et al., 2005), mientras que las áreas prefrontales estarían relacionadas con la integración de la información acerca de las características estructurales de los objetos manipulados o en la planificación o selección de la respuesta adecuada (Schumacher y D'Esposito, 2002).

Las alteraciones del procesamiento de la información táctil se han clasificado en cuatro tipos: *ahylognosia*; *amorfognosia*; *agnosia táctil*; y *afasia táctil* (Endo et al., 1992).

- La *ahylognosia, se* define como una alteración en la capacidad para discriminar materiales por sus características básicas. El sujeto es incapaz de reconocer o identificar los estímulos presentados, por el peso, temperatura o textura de los objetos.
- La *amorfognosia* hace referencia a la incapacidad para reconocer, identificar o diferenciar formas o tamaño de los estímulos por vía táctil.

- *Agnosia táctil (asterognosia),* hace referencia a la incapacidad para reconocer la identidad de los objetos por el tacto en la ausencia de ahilognosia y amorfognosia.

Para Bauer (2006), los pacientes con agnosia táctil, no pueden apreciar la naturaleza o el significado de los objetos colocados en la mano afectada, a pesar de que las funciones somatosensoriales elementales, la capacidad intelectual, la atención y las habilidades lingüística requeridas para la identificación de objetos están conservadas.

Se ha diferenciado entre agnosia táctil aperceptiva y asociativa (Platz, 1996; Reed et al., 1996). En el primer caso, existe un déficit en la percepción de las características micro y macro geométricas de los objetos, mientras que en el segundo, el sujeto falla en asociar las características perceptivas del objeto (intacta) con el conocimiento semántico del mismo (Damasio, Tranel, & Eslinger, 1992).

Se ha identificado el córtex parietal inferior y al córtex insular, como regiones fundamentales para la discriminación de las características perceptivas con la mano contralateral (Caselli, 1997). La agnosia táctil aperceptiva se ha relacionado con lesiones hemisféricas izquierdas que se extienden desde el opérculo parietal hasta el lóbulo parietal superior, que implica a la parte posterior del giro post-central, el giro supramarginal y la parte anterior del giro angular (Bohlhalter et al., 2002; Crutch et al., 2005).

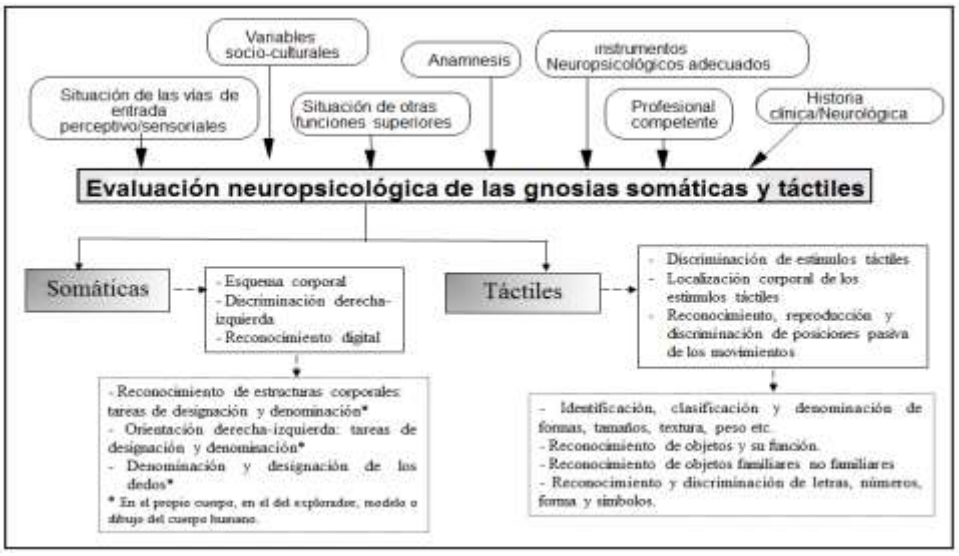
En la agnosia táctil asociativa, se han descrito pacientes con lesiones que afectan al lóbulo parietal inferior izquierdo o derecho, el lóbulo temporal posterior y el córtex insular posterior (Caselli, 1991). Endo et al (1992), sugieren que la agnosia asociativa táctil es debida a una desconexión de la corteza de asociación somatosensorial, del lóbulo temporal inferior (almacenamiento de la memoria semántica), por lesiones en el fascículo arcuato y fascículo longitudinal inferior a nivel de la región subcortical del giro angular.

También se han descrito pacientes con agnosia táctil asociativa de la mano izquierda, en los que la lesión estaba limitada al giro post-central y giro supramarginal derecho (Platz, 1996; Veronelli, Ginex, Dinacci, Cappa, & Corbo, 2014) o en el tronco y esplenio del cuerpo calloso (Balsamo, Trojano, Giamundo, & Grossi, 2008).

- La *afasia táctil* (también denominada anomia táctil)**,** se define como la incapacidad para nombrar objetos identificados por el tacto en ausencia de afasia anómica.

Para Endo et al. (1992), la agnosia táctil aparece cuando la corteza de asociación somatosensorial se desconecta por una lesión subcortical en la circunvolución angular del almacén de la memoria semántica (lóbulo temporal inferior), mientras que la afasia táctil representa una desconexión de los sistema tacto-verbales.

Presentamos en el Esquema 4 una aproximación de los aspectos fundamentales a tener en cuenta en la evaluación de los rendimientos gnósicos táctiles.



Esquema 4. Evaluación neuropsicológica de las gnosias somáticas y táctiles.

Referencias

Alain, C., Reinke, K., McDonald, K. L., Chau, W., Tam, F., Pacurar, A., & Graham, S. (2005). Left thalamo-cortical network implicated in successful speech separation and identification. *NeuroImage, 26*(2), 592-599. doi:10.1016/j.neuroimage.2005.02.006

Alossa, N., & Castelli, L. (2009). Amusia and musical functioning. *European Neurology, 61*(5), 269-277. doi: 10.1159/000206851

Amedi, A., Malach, R., Hendler, T., Peled, S., & Zohary, E. (2001). Visuohaptic object related activation in the ventral visual pathway. *Nature Neurosciences*, *4*, 324-330. doi:10.1038/85201

Auclair, L., Noulhiane, M., Raibaut, P., & Amarenco, G. (2009). Where are your body parts? A pure case of heterotopagnosia following left parietal stroke. *Neurocase, 15*(6), 459-465. doi: 10.1080/13554790902911642

Auerbach, S. H., Allard, T., Naeser, M., Alexander, M. P., & Albert, M. L. (1982). Pure word deafness. Analysis of a case with bilateral lesions and a defect at the prephonemic level. *Brain, 105*(2), 271-300. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/105.2.271

Balsamo, M., Trojano, L., Giamundo, A., & Grossi, D. (2008). Left hand tactile agnosia after posterior callosal lesion. *Cortex, 44*(8), 1030-1036. doi:10.1016/j.cortex.2008.01.003

Bauer, R. M. (2006). The Agnosias. En: P. J. Snyder, P. D. Nussbaum, & D. L. Robins (Eds)., *Clinical Neuropsychology: A Pocket Handbook for Assessment*. (2a. ed., pp. 508-533). Washington, DC: American Psychological Association.

Belin, P., Zatorre, R. J., & Ahad, P. (2002) Human temporal-lobe response to vocal sounds. *Cognitive Brain Research, 13*, 17-26. doi:10.1016/S0926-6410(01)00084-2

Binkofski, F., Buccino, G., Stephan, K. M., Rizzolatti, G., Seitz, R. J., & Freund, H. J. (1999). A parieto-premotor network for object manipulation: Evidence from neuroimaging. *Experimental Brain Research, 128*(1-2), 210-213. doi: 10.1007/s002210050838

Bohlhalter, S., Fretz, C., & Weder, B. (2002). Hierarchical versus parallel processing in tactile object recognition: A behavioural-neuroanatomical study of aperceptive tactile agnosia. *Brain, 125*(11), 2537-2548. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/awf245

Bonda, E., Petrides, M., & Evans, A. (1996). Neural system for tactual memories. *Journal of Neurophysiology*, *75*, 1730-1737.

Buchtel, H. A., & Stewart, J. D. (1989). Auditory agnosia: Apperceptive or associative disorder?. *Brain and Language*, *37*(1), 12-25. doi:10.1016/0093-934X(89)90098-9

Caramazza, A., Berndt, R.S., & Basili, A.G. (1983). The selective impairment of phonological processing: A case study. *Brain and Language, 18*(1), 128-174. doi:10.1016/0093-934X(83)90011-1

Caselli, R. J. (1997). Tactile agnosia and disorders of tactile perception. En: T. E., Feinberg, & M. J. Farah (Eds*.), Behavioral Neurology and Neuropsychology* (pp. 277-288). New York: McGraw-Hill.

Caselli, R.J. (1991). Rediscovering tactile agnosia. *Mayo Clinic Proceedings, 66*(2), 129-142. doi: http://dx.doi.org/10.1016/S0025-6196(12)60484-4

Caselli, R.J. (1993). Ventrolateral and dorsomedial somatosensory association cortex damage produces distinct somesthetic syndromes in humans. *Neurology, 43*, 762-771. doi: 10.1212/WNL.43.4.762

Clarke, S., Bellmann Thiran, A., Maeder, P., Adriani, M., Vernet, O., Regli, L., Cuisenaire, O., & Thiran, J. P. (2002). What and where in human audition: Selective deficits following focal hemispheric lesions. *Experimental Brain Research, 147*(1), 8-15. doi: 10.1007/s00221-002-1203-9

Clarke, S., Bellmann, A., Meuli, R. A., Assal, G., & Steck, A. J. (2000). Auditory agnosia and auditory spatial deficits following left hemispheric lesions: Evidence for distinct processing pathways. *Neuropsychologia, 38*(6), 797-807. doi:10.1016/S0028-3932(99)00141-4

Corballis, M. C. (1994). Neuropsychology of perceptual functions. En: D.W. Zaidel (Ed.), *Neuropsychology* (pp. 83-104). San Diego: Academic Press.

Critchley, M. (1955). Personification of paralysed limbs in hemiplegics. *British Medical Journal, 2*(4934), 284-286. doi: http://dx.doi.org/10.1136/bmj.2.4934.284

Crutch, S. J., Warren, J. D., Harding, L., & Warrington, E. K. (2005). Computation of tactile object properties requires the integrity of praxic skills. *Neuropsychologia, 43*(12), 1792-1800. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2005.02.002

Damasio, A., Tranel, D., & Eslinger, P. (1992). The agnosias. En: A. K. Asbury, G. M. McKhann, & W. I. McDonald (Eds.),

Diseases of the Nervous System: Clinical Neurobiology (Vol. 1, 2a. ed., pp. 741-750). Philadelphia: W.B. Saunders.

Degos, J. D., Bachoud-Levi, A. C., Ergis, A. M., Petrissans, J. L., & Cesaro, P. (1997). Selective inability to point to extrapersonal targets after left posterior parietal lesions: An objectivization disorder?. *Neurocase*, *3*, 31-39. doi:10.1080/13554799708404032

Denes, G. (1989). Disorders of body awareness and body knowledge. En: F. Boller, & J. Grafman (Eds.*)*, *Handbook of Neuropsychology* (Vol. 2, pp. 207-27). Amsterdam: Elsevier

Ellis, A. W., Young, A. W., & Critchley, E. M. (1989). Loss of memory for people following temporal lobe damage. *Brain*, *112*, 1469-1483. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/112.6.1469

Endo, K., Miyasaka, M., Makishita, H., Yanagisawa, N., & Sugishita, M. (1992). Tactile agnosia and tactile aphasia: Symptomatological and anatomical differences. *Cortex, 28*(3), 445-469. doi: 10.1016/S0010-9452(13)80154-2

Eustache, F., Lechevalier, B., Viader, F., & Lambert, J. (1990). Identification and discrimination disorders in auditory perception: A report on two cases. *Neuropsychologia, 28*(3), 257-270. doi:10.1016/0028-3932(90)90019-K

Feinberg, T. E., Haber, L. D., & Leeds, N. E. (1990). Verbal asomatognosia. *Neurology, 40*(9), 1391-1394. doi: 10.1212/WNL.40.9.1391

Feinberg, T. E., Roane, D. M., & Ali, J. (2000). Illusory limb movements in anosognosia for hemiplegia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 68*(4), 511-513. doi:10.1136/jnnp.68.4.511

Feinberg, T. E., Venneri, A., Simone, A. M., Fan, Y., & Northoff, G. (2010). The neuroanatomy of asomatognosia and somatoparaphrenia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 81*(3), 276-281. doi: 10.1136/jnnp.2009.188946

Felician, O., Ceccaldi, M., Didic, M., Thinus-Blanc, C., & Poncet, M. (2003). Pointing to body parts: A double dissociation study. *Neuropsychologia, 41*(10), 1307-1316. doi:10.1016/S0028-3932(03)00046-0

Franklin, S. (1989). Dissociations in auditory word comprehension; evidence from nine fluent aphasic patients. *Aphasiology*, *3*(3), 189-207. doi:10.1080/02687038908248991

Fujii, T., Fukatsu, R., Watabe, S. I., Ohnuma, A., Teramura, K., Kimura, I., Shun-ichi, S., & Kogure, K. (1990). Auditory sound agnosia without aphasia following a right temporal lobe lesion. *Cortex, 26*(2), 263-268. doi:10.1016/S0010-9452(13)80355-3

Gainotti, G., Cianchetti, C., & Tiacci, C. (1972). The influence of the hemispheric side of lesion on non verbal tasks of finger localization. *Cortex, 8*(4), 364-377. doi: 10.1016/S0010-9452(72)80002-9

Garrido, L., Eisner, F., McGettigan, C., Stewart, L., Sauter, D., Hanley, J. R., et al. (2009). Developmental phonagnosia: A selective deficit of vocal identity recognition. *Neuropsychologia, 47*(1), 123-131. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2008.08.003

Gerstmann, J. (1940). Syndrome of finger agnosia, disorientation for right and left, agraphia and acalculia. Local diagnostic value. *Archive of Neurology and Psychiatry, 44*, 398-407. doi:10.1001/archneurpsyc.1940.02280080158009

Gerstmann, J. (1942). Problem of imperception of disease and of impaired body territories with organic lesions. Relation to body scheme and its disorders. *Archive of Neurology and Psychiatry*, *48*(6), 890-913. doi:10.1001/archneurpsyc.1942.02290120042003.

Griffiths, T. (2002). Central auditory processing disorders. *Current Opinion in Neurology*, *15*, 31-33.

Griffiths, T. D., Rees, A., & Green, G. G. R. (1999). Disorders of human complex sound processing. *Neurocase, 5*, 365-378. doi:10.1080/13554799908402733

Habib, M., Daquin, G., Milandre, L., Royere, M. L., Rey, M., Lanteri, A., Salamon, G., & Khalil, R. (1995). Mutism and auditory agnosia due to bilateral insular damage-Role of the insula in human communication. *Neuropsychologia, 33*(3), 327-339. doi:10.1016/0028-3932(94)00108-2

Halligan, P. W., Marshall, J. C., & Wade, D. T. (1995). Unilateral somatoparaphrenia after right hemisphere stroke: A case description. *Cortex, 31*(1), 173-182. doi:10.1016/S0010-9452(13)80115-3

Heffner, R. S., & Heffner, H. E. (1989). Sound localization, use of binaural cues and the superior olivary complex in pigs. *Brain, Behavior and Evolution, 33*(4), 248-258. doi:10.1159/000115932

Hirsh, I. J., & Watson, C. S. (1996). Auditory psychophysics and perception. *Annual Review of Psychology, 47*, 461-484. doi: 10.1146/annurev.psych.47.1.461

Hocherman, S., & Yirmiya, R. (1990). Neuronal activity in the medial geniculate nucleus and in the auditory cortex of the rhesus monkey reflects signal anticipation. *Brain*, *113*, 1707-1720. doi: 10.1093/brain/113.6.1707

Johkura, K., Matsumoto, S., Hasegawa, O., & Kuroiwa, Y. (1998). Defective auditory recognition after small hemorrhage in the inferior colliculi. *Journal of the Neurological Sciences*, *161*, 91-96. doi: http://dx.doi.org/10.1016/S0022-510X(98)00261-5

Kaga, K., Shindo, M., Tanaka, Y., & Haebara, H. (2000). Neuropathology of auditory agnosia following bilateral temporal lobe lesions: A case study. *Acta Otolaryngologica*, *120*, 259-262. doi:10.1080/000164800750001053

Kazui, S., Naritomi, H., Sawada, T., Inoue, N., & Okuda, J. (1990). Subcortical auditory agnosia. *Brain and Language, 38*, 476-487.

Kinsbourne, M., & Warrington, E.K. (1962). A study of finger agnosia. *Brain*, *85*, 4766. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/85.1.47

Knoblauch, A. (1988). Über Störungen der musikalischen Leistungsfähigkeit infolge von Gehirnläsionen. *Deutsches Arch für Klinische Medezin, 43*, 331-352.

Lang, C. J., Kneidl, O., Hielscher-Fastabend, M., & Heckmann, J. G. (2009). Voice recognition in aphasic and non-aphasic stroke patients. *Journal of*

Neurology, *256*, 1303-1306. doi: 10.1007/s00415-009-5118-2

Lauter, J. L., Herscovitch, P., Formby, C., & Raichle, M. E. (1985). Tonotopic organization in human auditory cortex revealed by positron emission tomography. *Hearing Research, 20*(3), 199-205. doi:10.1016/0378-5955(85)90024-3

Ledberg, A., O'Sullivan, B. T., Kinomura, S., & Roland, P. E. (1995). Somatosensory activations of the parietal operculum of man. A PET study. *European Journal of Neuroscience, 7*(9), 1934-1941. doi: 10.1111/j.1460-9568.1995.tb00716.x

Mauguiere, F., Desmedt, J. E., & Courjon, J. (1983). Astereognosis and dissociated loss of frontal or parietal components of somatosensory evoked potentials in hemispheric lesions. *Brain*, *106*, 271-311. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/106.2.271

Mayer, E., Martory, M. D., Pegna, A. J., Landis, T., Delavelle, J., & Annoni, J. M. (1999). A pure case of Gerstmann syndrome with a subangular lesion. *Brain, 122*(6), 1107-1120. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/122.6.1107

Mendez, M.F. (2001). Generalized auditory agnosia with spared music recognition in a left-hander. Analysis of a case with a right temporal stroke. *Cortex, 37*(1), 139-150. doi:10.1016/S0959-4388(98)80040-8

Mendez, M. F., & Geehan Jr, G. R. (1988). Cortical auditory disorders: Clinical and psychoacoustic features. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry, 51*(1), 1-9.

Mesulam, M. (1985). *Principles of Behavioral Neurology.* Philadelphia: F.A. Davis.

Metz-Lutz, M., & Dahl, E. (1984). Analysis of word comprehension in a case of pure word deafness. *Brain and Language*, *23*(1), 13-25. doi:10.1016/0093-934X(84)90002-6

Mishkin, M., Ungerleider, L. G., & Macko, K. A. (1983). Object vision and spatial vision: Two cortical pathways. *Trends in Neurosciences, 6*, 414-417. doi:10.1016/0166-2236(83)90190-X

Motomura, N. Yamadori, A., Mori, E., & Tamaru, F. (1986). Auditory agnosia; analysis of a case with bilateral subcortical lesions. *Brain, 109*, 379-391. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/109.3.379

Nakamura, K., Kawashima, R., Sugiura, M., Kato, T., Nakamura, A., Hatano, K., et al. (2001). Neural substrates for recognition of familiar voices: A PET study. *Neuropsychologia, 39*(10), 1047-1054. doi:10.1016/S0028-3932(01)00037-9

O'Sullivan, B. T., Roland, P. E., & Kawashima, R. (1994). A PET study of somatosensory discrimination in man: Microgeometry versus macrogeometry. *European Journal of Neuroscience, 6*(1), 137-148. doi: 10.1111/j.1460-9568.1994.tb00255.x

Perea, M. V., Ladera, V., & Echeandía, C. (1998). *Neuropsicología. Libro de Trabajo.* Salamanca: Ed. Amarú

Peretz, I., & Coltheart, M. (2003). Modularity of music processing. *Nature Neuroscience, 6*(7), 688-691. doi:10.1038/nn1083

Pick, A. (1922). Storung der orientierung am eigenen Korper. Beitrag zur Lehre vom Bewsstsein des eigenen Korpers. *Psychologische Forschung, 1*, 303-18.

Platz, T. (1996). Tactile agnosia. Casuistic evidence and theoretical remarks on modality-specific meaning representations and sensorimotor integration. *Brain*, *119*, 1565-11574. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/119.5.1565

Poeck, K., & Orgass, B. (1971). The concept of the body schema: a critical review and some experimental results. *Cortex, 7*, 254-277. doi:10.1016/S0010-9452(71)80005-9

Rauschecker, J. P. (1998). Cortical processing of complex sounds. *Current Opinion in Neurobiology, 8*(4), 516-521. doi:10.1016/S0959-4388(98)80040-8

Rauschecker, J. P., & Tian, B. (2000). Mechanisms and streams for processing of 'what' and 'where' in auditory cortex. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America, 97*(22), 11800-11806. doi: 10.1073/pnas.97.22.11800

Reed, C. L., & Caselli, R. J. (1994). The nature of tactile agnosia: A case study. *Neuropsychologia, 32*, 527-539. doi: 10.1016/0028-3932(94)90142-2

Reed, C. L., Caselli, R. J., & Farah, M. J. (1996). Tactile agnosia. Underlying impairment and implications for normal tactile object recognition. *Brain, 119*, 875-88. DOI: http://dx.doi.org/10.1093/brain/119.3.875

Reed, C. L., Klatzky, R. L., & Halgren, E. (2005). What vs. where in touch: An fMRI study. *NeuroImage, 25*(3), 718-726. doi:10.1016/j.neuroimage.2004.11.044

Roberts, M., Sandercock, P., & Ghadiali, E. (1987). Pure word deafness and unilateral right temporo-parietal lesions: A case report. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, *50*(12), 1708-1709.

Roland, P. E. (1987). Somatosensory detection of microgeometry, macrogeometry and kinesthesia after localized lesions of the cerebral hemispheres in man. *Brain Research Reviews, 12*(1), 43-94. doi: 10.1016/0165-0173(87)90018-X

Roland, P. E., & Mortensen, E. (1987). Somatosensory detection of microgeometry, macrogeometry and kinesthesia in man. *Brain Research Reviews, 12*1), 1-42. doi:10.1016/0165-0173(87)90017-8

Roland, P. E., O'Sullivan, B., & Kawashima, R. (1998). Shape and roughness activate different somatosensory areas in the human brain. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America, 95*(6), 3295-3300. doi: 10.1073/pnas.95.6.3295

Romanski, L. M., Tian, B., Fritz, J., Mishkin, M., Goldman-Rakic, P. S., & Rauschecker, J. P. (1999). Dual streams of auditory afferents target multiple domains in the primate prefrontal cortex. *Nature Neuroscience, 2*(12), 1131-1136. doi:10.1038/16056

Roux, F. E., Boetto, S., Sacko, O., Chollet, F., & Trémoulet, M. (2003). Writing,

calculating, and finger recognition in the region of the angular gyrus: A cortical stimulation study of Gerstmann syndrome. *Journal of Neurosurgery, 99*(4), 716-727. doi: 10.3171/jns.2003.99.4.0716

Rusconi, E., Gonzaga, M., Adriani, M., Braun, C., & Haggard, P. (2009). Know thyself: Behavioral evidence for a structural representation of the human body. *PLoS ONE, 4*(5), e5418. doi: 10.1371/journal.pone.0005418

Rusconi, E., Tamè, L., Furlan, M., Haggard, P., Demarchi, G., Adriani, M., et al. (2014). Neural correlates of finger gnosis. *Journal of Neuroscience, 34*(27), 9012-9023. doi: 10.1523/JNEUROSCI.3119-13.2014

Rusconi, E., Walsh, V., & Butterworth, B. (2005). Dexterity with numbers: rTMS over left angular gyrus disrupts finger gnosis and number processing. *Neuropsychologia, 43*, 1609-1624. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2005.01.009

Sauguet, J., Benton, A. L., & Hécaen, H. (1971). Disturbances of the body schema in relation to language impairment and hemispheric locus of lesion. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 34*(5), 496-501. doi: 10.1136/jnnp.34.5.496

Saygin, A. P., Dick, F., Wilson, S. M., Dronkers, N. F., & Bates, E. (2003). Neural resources for processing language and environmental sounds: Evidence from aphasia. *Brain, 126*, 928-945. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/awg082

Schumacher, E. H., & D'Esposito, M. (2002). Neural implementation of response selection in human as revealed by localized effects of stimulus–response compatibility on brain activation. *Human Brain Mapping*, *17*, 193-201. doi: 10.1002/hbm.10063

Schwoebel, J., & Coslett, H.B. (2005). Evidence for multiple, distinct representations of the human body. *Journal of Cognitive Neurosciences, 17*, 543-553. doi: 10.1162/0898929053467587

Seitz, R. J., Roland, P. E., Bohm, C., Greitz, T., & Stone-Elander, S. (1991). Somatosensory discrimination of shape: Tactile exploration and cerebral activation. *European Journal of Neuroscience, 3*(6), 481-492. doi: 10.1111/j.1460-9568.1991.tb00835.x

Semenza, C., & Goodglass, H. (1985). Localization of body parts in brain injured patients. *Neuropsychologia, 23*, 161-175. doi:10.1016/0028-3932(85)90101-0

Shivashankar, N., Shashikala, H. R., Nagaraja, D., Jayakumar, P. N., & Ratnavalli, E. (2001). Pure word deafness in two patients with subcortical lesions. *Clinical Neurology and Neurosurgery, 103*, 201-205. doi: http://dx.doi.org/10.1016/S0303-8467(01)00136-6

Sirigu, A., Grafman, J., Bressler, K., & Sunderland, T. (1991). Multiple representations contribute to body knowledge processing: Evidence from a case of autotopagnosia. *Brain, 114*, 629-642. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/114.1.629

Spinnler, H., & Vignolo, L. (1966). Impaired recognition of meaningful sounds in aphasia. *Cortex*, *2*, 337-348. doi:10.1016/S0010-9452(66)80012-6

Spreen, O., Benton, A. L., & Fincham, R.W. (1965). Auditory agnosia without aphasia. *Archives of Neurology*, *13*, 84-92. doi:10.1001/archneur.1965.00470010088012.

Stefanatos, G. A., Gershkoff, A., & Madigan, S. (2005). On pure word deafness, temporal processing, and the left hemisphere. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 11(4), 456-470. doi: 10.1017/S1355617705050538

Suzuki, K., Yamadori, A., & Fujii, T. (1997). Category-specific comprehension deficit restricted to body parts. *Neurocase,* 3, 193-200. doi:10.1080/13554799708404054

Takahashi, N., Kawamura, M., Shinotou, H., Hirayama, K., Kaga, K., & Shindo, M. (1992). Pure word deafness due to left hemisphere damage. *Cortex*, *28*(2), 295-303. doi:10.1016/S0010-9452(13)80056-1

Taniwaki, T., Tagawa, K., Sato, F., & Lino, K. (2000). Auditory agnosia restricted to environmental sounds following cortical deafness and generalized auditory agnosia. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, *102*, 156-162. doi: http://dx.doi.org/10.1016/S0303-8467(00)00090-1

Vallar, G., & Ronchi, R. (2009). Somatoparaphrenia: A body delusion. A review of the neuropsychological literature. *Experimental Brain Research, 192*(3), 533-551. doi: 10.1007/s00221-008-1562-y.

Van Lancker, D., & Kreiman, J. (1987). Voice discrimination and recognition are separate abilities. *Neuropsychologia, 25*, 829-834. doi:10.1016/0028-3932(87)90120-5

Van Lancker, D. R., & Canter, G. J. (1982). Impairment of voice and face recognition in patients with hemispheric damage. *Brain and Cognition*, *1*, 185-195. doi:10.1016/0278-2626(82)90016-1

Van Lancker, D. R., Cummings, J. L., Kreiman, J., & Dobkin, B.H. (1988). Phonagnosia: A dissociation between familiar and unfamiliar voices. *Cortex, 24*, 195-209. doi: 10.1016/S0010-9452(88)80029-7

Van Lancker, D. R., Kreiman, J., & Cummings, J. (1989). Voice perception deficits: Neuroanatomical correlates of phonagnosia. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, *11*, 665-674. doi:10.1080/01688638908400923

Veronelli, L., Ginex, V., Dinacci, D., Cappa, S. F., & Corbo, M. (2014). Pure associative tactile agnosia for the left hand: Clinical and anatomo-functional correlations. *Cortex, 58*, 206-216. doi: 10.1016/j.cortex.2014.06.015

Vignolo, L. (1969). Auditory agnosia: A review and report of recent evidence. En: A. L. Benton (Ed.), *Contributions to Clinical Neuropsychology* (pp. 172-208). Chicago: Aldine Press.

Vignolo, L. (1982). Auditory agnosia. *Philosophical Transactions of the Royal Society London B*, 298, 49-57. doi: 10.1098/rstb.1982.0071

Vignolo, L. (2003). Music agnosia and auditory agnosia: Dissociations in stroke patients. *Annals of New York Academy of Sciences*, *999*, 50-57. doi: 10.1196/annals.1284.005

Vitte, E., Tankéré, I., Bernart, I., Zouaoui, A., Lamas, G., & Soudant, J. (2002). Midbrain deafness with normal brainstem auditory evoked potentials. *Neurology*, *58*, 970-973. doi:10.1212/WNL.58.6.970 1526-632X

von Kriegstein, K., Kleinschmidt, A., & Giraud, A. L. (2006). Voice recognition and cross-modal responses to familiar speakers'voices in prosopagnosia. *Cerebral Cortex*, *16*, 1314-1322. doi: 10.1093/cercor/bhj073

Wang, E., Peach, R. K., Xu, Y., Schneck, M., & Manry, C. (2000). Perception of dynamic acoustic patterns by an individual with unilateral verbal auditory agnosia. *Brain and Language*, *73*(3), 442-455. doi:10.1006/brln.2000.2319

Apraxia del Habla: Evaluación y Tratamiento

Rafael González Victoriano
Departamento de Neurología y Neurocirugía, Hospital Clínico Universidad de Chile. Santiago de Chile, Chile.

Lilian Toledo Rodríguez
Departamento de Fonoaudiología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Santiago de Chile, Chile.

Correspondencia: Rafael González Victoriano. Fonoaudiólogo, Profesor Asociado, Depto. Neurología y Neurocirugía, Hospital Clínico de la Universidad de Chile, Santos Dumont 999, Independencia, Santiago, Chile.Correo electrónico: ragonvic@gmail.com

Resumen

La apraxia del habla es un trastorno adquirido de origen neurológico. Se comprometen dos procesos motores básicos: la articulación y la prosodia. Se afecta la planificación o la programación de los movimientos oro-faciales necesarios para producir los sonidos del habla. Históricamente, ha recibido diferentes nombres, algunos son: afasia motora subcortical, afasia atáxica, disartria cortical, siendo Darley quien denominó a este trastorno como apraxia del habla (Duffy, 2013). La etiología más frecuente es el ACV, sin embargo, algunos casos pueden ser de origen neurodegenerativo. Existen dos tipos de apraxia del habla: una de tipo temporal y otra de tipo espacial. La mayoría de las veces coexiste con afasia. La evaluación implica las siguientes tareas: el habla discursiva, repetición, movimientos orales, habla automática, prolongación de una vocal, y lectura oral. El diagnóstico diferencial tiene por propósito distinguir este trastorno de la afasia, disartria y apraxia oral. El pronóstico depende de la edad, etiología, tamaño de la lesión, localización de la lesión, estado de salud general del paciente, severidad del cuadro, trastornos de habla y lenguaje asociados, otros trastornos neuropsicológicos no verbales, el tiempo de evolución, perfiles conductuales y la terapia fonoaudiológica. El tratamiento tiene por objetivo, primariamente lograr una comunicación eficiente utilizando medios alternativos o aumentativos y luego, cuando se restablece la producción oral el objetivo es alcanzar un habla funcional. Los tipos de tratamientos se pueden agrupar en cinco categorías: articulatorio kinemático, tasa y/o ritmo, comunicación alternativa/aumentativa (CAA), facilitación/reorganización intersistémica y técnicas de automonitoreo y

ISSN: 0124-1265

autoregulación. El apoyo familiar juega un rol importante en la rehabilitación de este trastorno.

Palabras clave: Apraxia del habla; planificación o programación del habla, tipos temporal y espacial, evaluación y tratamiento de la apraxia del habla.

Apraxia of Speech: Assessment and Treatment

Summary

Apraxia of speech is an acquired disorder of neurological origin. Two motor basic processes are compromised: articulation and prosody. Planning or programming of the necessary orofacial movements to produce speech sounds are affected. Historically, it has received different names; some of them subcortical motor aphasia, ataxic aphasia, cortical dysarthria, but was Darley who named as apraxia of speech (Duffy, 2013). The most frequent etiology is stroke; however, some cases can be of neurodegenerative origin. There are two types of apraxia of speech: temporal and spatial types. Most of the time apraxia of speech coexists with aphasia. The clinical assessment implies the following tasks: discursive speech, repetition, orofacial movements, automatic speech, vowel prolongation and oral reading. The differential diagnosis is with aphasia, dysarthria and oral apraxia. The prognosis depends on the age, etiology, lesion size, lesion location, general condition of the patient, severity of the disease, disorders of speech and associated language, other nonverbal neuropsychological disorders, the time onset, behavioral profiles and speech therapy. Treatment aims primarily to achieve efficient communication using alternative and augmentative means and then when oral production resets, the goal is to achieve functional speech. The types of treatments can be grouped into five categories: articulatory kinematic, rate and/or rhythm, alternative/augmentative communication (AAC), intersystemic facilitation/ reorganization and techniques of self-monitoring and self-regulation. Family support plays an important role in the rehabilitation of this disorder.

Key words: Apraxia of speech; planning or programming of the speech, temporal and spatial types, assessment and treatment of apraxia of speech.

Introducción

La apraxia del habla (ADH) es un trastorno del habla adquirido de origen neurológico, en el que se alteran principalmente dos procesos motores básicos: articulación y prosodia. Se afecta la capacidad para planificar o programar espacial y temporalmente los movimientos de los órganos fonoarticulatorios, necesarios para producir los sonidos del habla y la prosodia en forma normal. Como resultado el paciente produce errores articulatorios inconsistentes, ensayos articulatorios, disprosodia y una disminución en la velocidad del habla (Ogar, Slama, Dronkers, Amici & Gorno-Tempini, 2005).

Este trastorno resulta de una lesión en el hemisferio izquierdo. Puede coexistir con *apraxia oral*, dificultad para realizar movimientos orales por orden e imitación; *disartria*, alteración del habla por dificultad para movilizar los órganos fonoarticulatorios y/o *afasia*, trastorno del lenguaje. Sin embargo, la ADH no puede ser explicada por estas alteraciones (Duffy, 2013).

Las teorías actuales respecto a la naturaleza del trastorno tienen tres diferentes perspectivas: a) una desconexión de la interfase entre el sistema fonológico y el motor, b) una alteración en los programas motores aprendidos o memoria procedural, donde se encuentran almacenados los movimientos para producir cada uno de los sonidos y c) una pérdida de las habilidades motoras finas, que explicarían la distorsión que podría producir desintegración fonética en casos más severos (Ziegler, Aichert, & Staiger, 2012).

- **Historia**

A continuación se hará una breve reseña histórica de la terminología sobre este trastorno del habla.

Liepmann es quien introduce el término "apraxia", la cual se define como la inhabilidad para ejecutar voluntariamente actos motores a pesar de que la fuerza muscular está conservada (Ogar et al., 2005).

El primer caso sobre este trastorno fue publicado por Jean-Baptiste en 1825 (cit. en Finger, 2005). Él atendió a un paciente que había perdido la habilidad para hablar, sus órganos del habla no estaban paralizados y podía escribir y comprender el lenguaje oral y escrito.

Paul Broca en 1861 (cit. en Finger, 2005), publica el caso del paciente de nombre Leborgne que sólo podía decir *"Tan"*. Según Broca no presentaba dificultades tanto en la comprensión auditiva como en el lenguaje lecto-escrito. Este paciente al poco tiempo falleció, al practicarle un estudio anátomo patológico encontró que tenía una lesión al pie de la tercera circunvolución frontal izquierda. Paul Broca llamó a este trastorno "afemia".

Unos años después, Armand Trousseau en 1864 (cit. en Square-Storer, 1989), describió una forma rara de afasia caracterizada por una gran dificultad para hablar, pero con conservación de la comprensión y la escritura. Adolf Kussmaul en 1877 (cit. en Square-Storer, 1989) observó una forma especial de alteración expresiva que denominó afasia atáxica. Ludwig Lichtheim (1885) (cit. en Square-Storer, 1989) describió una alteración de la comunicación que sólo afectaba la habilidad para hablar. Luego, Carl Wernicke en 1885 (cit. en Square-Storer, 1989) propuso llamar a este desorden afasia motora subcortical, en contraste con la afasia motora cortical donde el lenguaje interior está comprometido. Jules Dejerine en 1901 (cit. en Square-Storer, 1989) llamó a este trastorno afasia motora pura.

Pierre Marie en 1906 (cit. en Square-Storer, 1989) propone que el término afasia motora pura era un mal nombre e introduce el término anartria. En 1908 él acordó con Gilbert Ballet que la anartria era una forma de apraxia. Sin embargo, Dejerine en 1914 (cit. en Square-Storer, 1989), redefine este término y clasifica a la anartria y disartria como trastornos del habla causados por debilidad, lentitud o descoordinación muscular, definición que es aceptada hasta la actualidad.

Dupré en 1908 (cit. en Square-Storer, 1989), pensó que la afasia motora pura correspondía a una alteración entre el lenguaje externo e interno, lo denominó trastorno psicomotor

Kurt Goldstein en 1920 (cit. en Square-Storer, 1989) cambió los términos afasia central y motora periférica, por los de afasia de Broca y afasia motora pura.

Head en 1926 (cit. en Square-Storer, 1989) pensaba que todos los pacientes con afasia motora pura o anartria tenían deficiencias de

naturaleza afásica. Unos pocos años después Alajouanin en 1939 (cit. en Square-Storer, 1989) se refirió a este trastorno con el nombre de desintegración fonética el cual coexiste con afasia discreta que sólo se puede poner en evidencia con un examen exhaustivo.

Bay en 1957(cit. en Square-Storer, 1989) propuso el nombre de disartria cortical.

Finalmente, Darley en la década del 1960 propuso el término de "apraxia del habla" (Duffy, 2013; Rosenbek, 2001).

Hécaen en 1972 (cit. en Square-Storer, 1989) propuso el término afasia fonémica. Para este autor el trastorno de base podría estar a nivel del procesamiento fonológico.

Martin en 1974 (cit. en Square-Storer, 1989) cuestiona el término y el concepto ADH. Él dice que la causa de este trastorno podría deberse a un impedimento en la selección y combinación de las unidades lingüísticas a nivel fonológico.

En una revisión Duffy (2013) encontró al menos 23 términos para referirse a la ADH (veáse Tabla 1).

Tabla 1.
Términos históricos más comunes asociados a la apraxia del habla (Duffy, 2013).

Afasia motora eferente	Anartria	Afemia
Disartria apráxica	Dispraxia articulatoria	Afasia atáxica
Afasia de Broca	Pequeña afasia de Broca	Disatria cortical
Afasia motora eferente	Afasia expresiva	Apraxia oral verbal
Habla apráxica	Afasia motora periférica	Afasia fonémica
Desintegración fonética	Apraxia verbal primaria	Afasia motora pura
Apraxia verbal secundaria	Impedimento sensoriomotor	Afasia motora subcortical

- **Fundamentos**

Desde la descripción entregada por Darley, Aronson y Brown (1978), ha existido un amplio debate sobre las características clínicas que definen a la ADH. Además, en los últimos años con las mejoras en los modelos del lenguaje y de los mecanismos del control motor del habla han surgido numerosas investigaciones que han permitido mejorar los conocimientos clínicos de este trastorno.

El procesamiento perceptual auditivo en pacientes con ADH ha sido estudiado por Aten, Johns, y Darley (1971), Square-Storer, Darley, y Sommers (1988) y Hoit-Dalgdard, Murry, y Kopp (1983). Aten et al, estudiaron la discriminación fonémica. Concluyeron que los déficits en la retroalimentación auditiva no estarían asociados a las dificultades en la producción de fonemas. Square-Storer et al, presentaron una extensa batería de test auditivos y de procesamiento fonológico a sujetos con ADH pura, afásicos sin ADH, afásicos con ADH y sujetos normales. Los resultados indican que los pacientes apráxicos sin afasia tuvieron un desempeño similar en el procesamiento de la información auditiva que los normales, los sujetos afásicos rindieron significativamente más bajo que los normales y los apráxicos sin afasia. Concluyendo que las alteraciones en el procesamiento fonológico son consecuencia de un trastorno del lenguaje y

no del habla. Finalmente, Hoit-Dalgaardar et al en 1983, evaluaron la percepción del tiempo del ataque vocal en sujetos con ADH. Los resultados indican que la ADH no estaría relacionada con alteraciones en el procesamiento auditivo.

La sensación y la percepción oral en pacientes con ADH fueron investigadas por Rosenbek, Wertz, y Darley (1973). Los pacientes con ADH mostraron más errores sobre esta tarea que los afásicos y normales. Sin embargo, los sujetos con ADH podían ser separados en dos grupos, uno con alteración senso-perceptual oral y otro con un rendimiento normal a este nivel. Los apráxicos del habla más severos tuvieron un rendimiento más pobre que los menos severos.

Darley describió a la ADH como "*un trastorno motor de la programación del habla que se manifiesta principalmente en errores de articulación*". En su modelo el programador motor del habla recibe representaciones fonológicas/fonéticas abstractas del mensaje lingüístico, interpreta este código y luego selecciona los planes para llevar a cabo los movimientos necesarios para producir el habla (Ogar et al., 2006).

Teorías psicolingüísticas actuales plantean que el sistema fonológico y el sistema fonético se organizan en forma independiente. En estos modelos la forma fonológica es abstracta y se realiza antes del plan motor específico. La codificación fonológica incluye la recuperación de los rasgos suprasegmentales y su separación silábica. Existiría un sistema de conversión entre los procesos fonológicos y los procesos fonéticos (motores) (Laganaro, 2012).

- **Presentación clínica**

Las descripciones de las características perceptuales del habla tienen su origen en la revisión hecha por Darley, Aronson y Brown (1978). Darley planteaba que los errores articulatorios y prosódicos son los elementos distintivos de la ADH, aunque algunos autores proponen que los errores prosódicos pueden ser un defecto secundario al trastorno articulatorio (Ogar et al., 2006).

Darley, Aronson, y Brown (1978) planteaban que los pacientes con ADH pueden presentar algunos de los siguientes síntomas:

a) Ensayos y errores con intentos de autocorrección.
b) Disprosodia persistente (ritmo, acentuación y entonación anormal).
c) Inconsistencia articulatoria sobre repetidas producciones del mismo enunciado.
d) Dificultad en el inicio de los enunciados.

Las descripciones actuales de este trastorno se basan en una serie de evidencias clínicas y empíricas, que si bien difieren en algunos detalles, presentan un perfil del habla bastante cohesivo que involucra la articulación, fluidez y prosodia (Haley, Jacks, de Riesthal, Abou-Khalil, & Roth, 2012).

Con respecto a la articulación, la característica perceptual del habla que se ha reportado en forma más consistente en la literatura corresponde a la producción de errores que afectan principalmente a las consonantes, y con menos frecuencia a las vocales. Los errores son percibidos como sustituciones, omisiones o adiciones de sonidos. Los análisis acústicos de estos errores indican que corresponden a alteraciones en la articulación tanto del punto de vista temporal como espacial.

Otra característica importante es la disminución en la fluidez, la que se produce

por la repetición de sonidos y sílabas, intentos de autocorrección que tradicionalmente han sido identificadas como conductas de ensayo y error, entre otros.

El tercer dominio afectado en la ADH, es la prosodia, la que se ha convertido en el elemento más distintivo para realizar el diagnóstico diferencial. La producción del habla es lenta, hay prolongación en los segmentos de las consonantes y vocales, la duración de las palabras polisilábicas está aumentada y se producen pausas entre las sílabas (Haley et al., 2012).

Otras alteraciones que se pueden observar son (McNeil, 2008):

a) Iniciación del movimiento: Pausas, falsos comienzos, conductas de tanteo, esfuerzo, conductas de ensayo y error, autocorrección.
b) Ubicación espacial (punto articulatorio): Dificultad para las posturas articulatorias correctas. Muchos de los errores de sustitución corresponden a errores de distorsión o desintegración, resultando en desviaciones del punto articulatorio. Más del 50% de estos errores están desviados por un rasgo pertinente.
c) Coordinación de los subsistemas motores/subcomponentes (coordinación temporal): Estudios instrumentales han demostrado que los pacientes con ADH presentan una alteración en la coordinación temporal de los subsistemas del habla. La coordinación entre el ataque vocal con la articulación está alterada en los sujetos con ADH. Itoh y cols. (1980) observaron que los sujetos apráxicos actuaban en forma desorganizada del punto de vista temporal entre los diferentes articuladores.
d) Velocidad del movimiento: La velocidad del habla de los pacientes con ADH es lenta: Esto ha podido ser objetivado en forma perceptual y acústica. Se observan prolongaciones articulatorias.
e) Conductas aumentativas: Johns y Darley en 1970 (cit. en Square-Storer, 1989), encontraron que el 9% de los errores cometidos por los pacientes eran adiciones.
f) Conductas de omisión: Los errores de omisión no son considerados una conducta típica de la ADH. Johns y Darley en 1970 (cit. en Square-Storer, 1989) encontraron que tan sólo el 1% de los errores fueron de omisión.
g) Alteraciones en la secuenciación: Los errores de secuenciación de fonemas han sido reportados como una característica de los afásicos posteriores (post-rolándico). Los pacientes con ADH tienen más dificultad con la coordinación temporal de los subcomponentes de unidades significativas del movimiento que con la secuencia de fonemas.
h) Conductas de perseveración: Para algunos autores la conducta de perseveración recurrente de tipo fonológica no es muy frecuente, en cambio para otros sí lo es.

Actualmente los criterios diagnósticos de la ADH incluyen: 1) velocidad del habla lenta, 2) distorsión de sonidos, 3) sustitución por la distorsión de sonidos (quiebre articulatorio), 4) los errores en los sonidos son relativamente consistentes en tipo (por ejemplo: sustitución, omisión y distorsión) y localización (por ejemplo: en enunciados repetidos) y 5) alteraciones prosódicas (Wambaugh, Duffy, McNeil, Robin, & Rogers, 2006a). Las características clínicas de dificultad en el inicio de los enunciados,

errores perseverativos, ensayo y error, disociación automática-voluntaria también forman parte del diagnóstico de la ADH, pero son no discriminativos en términos del diagnóstico diferencial, ya que pueden estar presentes en otros trastornos. Por otro lado, la velocidad del habla aumentada, velocidad normal y prosodia normal son características de exclusión (Wambaugh et al. 2006a).

- **Evolución clínica**

En la etapa inicial de la ADH los pacientes suelen presentar un mutismo apráxico (Duffy, 2013), que generalmente se caracteriza por una ausencia de fonación producto de una apraxia fonatoria, comprometiéndose la musculatura supralaríngea y laríngea, sin déficit motor a nivel de la ejecución. Estos pacientes pueden manifestar disociación automática-voluntaria.

Posteriormente, si la apraxia coexiste conuna afasia leve o sin afasia, habitualmente dentro de los primeros meses los pacientes vuelven a recuperar el habla y suelen tener un buen pronóstico. En cambio cuando coexiste con afasia severa, la recuperación no es tan favorable, manteniéndose esta condición en el tiempo.

- **Tipos de ADH**

De acuerdo a nuestra experiencia habría dos tipos de ADH, una temporal y una espacial. En la Tabla 2 se presentan las principales características de éstas. Es importante destacar que en algunos casos pueden estar presentes ambos tipos de ADH, pero predomina una de las dos. Según las teorías actuales de la ADH, la de tipo temporal estaría relacionada con la desconexión entre el sistema fonológico y fonético o el impedimento en la memoria procedural, en cambio, la de tipo espacial sería explicada por la alteración en las habilidades motoras finas.

La localización de la lesión en una ADH ha sido motivo de controversia en los últimos años. En la literatura se han reportado casos de ADH por lesiones en el área de Broca, corteza frontal y temporoparietal del hemisferio izquierdo (Hillis, Work, Barker, Breese, & Maurer, 2004), ínsula superior y anterior izquierda (Dronkers, 1996; Ogar, Willock, Baldo, Wilkins, Ludy, & Dronkers, 2006), así como también de estructuras subcorticales izquierdas, en particular los ganglios de la base (González & Hornauer-Hughes, 2014; Peach & Tonkovich, 2004).

- **Localización de la lesión**

Dronkers (1996) en un estudio con 25 pacientes con ADH y 19 controles, encontró que sólo los sujetos con alteración en la planificación motora presentaban una lesión en la región superior del girus precentral izquierdo de la ínsula (ínsula anterior), indicando que esta área pareciera estar especializada en la planificación motora del habla. Recientemente, se ha planteado que el giro precentral de la ínsula izquierda es un área crítica para la coordinación de movimientos articulatorios complejos (Baldo, Wilkins, Ogar, Willock, & Dronkers, 2011). Por otro lado, Hills et al. (2004) plantean que la ínsula es vulnerable a un daño isquémico en la arteria cerebral media y que la ADH estaría asociada a un daño o hipoperfusión en el área de Broca. Ogar et al (2006) en un estudio con 18 pacientes con ADH y 8 pacientes sin ADH, encontraron que todos los pacientes con ADH presentan lesión en la ínsula anterior y que los pacientes sin ADH no la presentan. Además, observaron que las ADH más severas se dan cuando se comprometen áreas vecinas a la ínsula, tales como el área de Broca y los ganglios basales.

Tabla 2.
Tipos de ADH y sus características.

ADH de tipo temporal
› Esfuerzo, ensayo y error, movimientos articulatorios tentativos e intentos de autocorrección.
› Disprosodia.
› Inconsistencia articulatoria sobre repetidas producciones del mismo enunciado*.
› Dificultad evidente para iniciar los enunciados.
› Disociación automática – voluntaria.
ADH de tipo espacial
› Desintegración fonética (distorsión de sonidos severa y variable).
› Inconsistencia articulatoria sobre repetidas producciones del mismo enunciado*.
› No presentan dificultad para iniciar.
› Falta de conciencia del defecto.
› En la mayoría de los casos coexiste con afasia severa.
*Las combinaciones articulatorias más complejas presentan errores más consistentes, en cambio, las menos complejas pueden presentar variabilidad.

- **Etiología**

La causa más común de ADH es la etiología vascular, pero este trastorno también puede ser causado por: tumores, traumatismo encéfalo craneano e infecciones. La ADH también puede ser un síntoma en enfermedades neurodegenerativas como en la degeneración corticobasal o parálisis supranuclear progresiva (Gorno-Tempini, Murray, Rankin, Weiner, & Miller, 2004). En algunos casos la ADH es el único signo o el más prominente de un cuadro neurodegenerativo, cuando es así el término utilizado es apraxia del habla progresiva primaria (Duffy & Keith, 2012).

La ADH progresiva se puede presentar en forma pura (Duffy, 2013; Kang, Yun, & Seong, 2011) o bien como parte de una afasia progresiva primaria. Es un cuadro de inicio insidioso, que se presenta en ausencia de deficiencias cognitivas no verbales y algunas veces en ausencia de afasia. Es producido por un daño degenerativo que compromete el hemisferio izquierdo (Donoso, González, & Venegas, 2008).

En un estudio de 92 casos efectuado en la Clínica Mayo entre 1999 y 2008 se encontró la siguiente distribución de etiologías: 54% degenerativa, 28% vascular, 5% neoplásico, 3% traumático y 10% otras causas. Se plantea que estos porcentajes pueden variar dependiendo del centro en que se atiende este tipo de pacientes (Duffy, 2013).

- **Evaluación**

La evaluación de la ADH involucra recopilar los antecedentes biográficos, médicos y conductuales. Los objetivos son proporcionar un diagnóstico, determinar la severidad del cuadro, establecer un pronóstico y sugerir un tratamiento si el paciente es candidato para este.

Los datos biográficos incluyen la edad del paciente, escolaridad, lateralidad premórbida, ocupación, nivel intelectual pre y post, estimaciones de las habilidades comunicativas premórbidas y la existencia de cualquier déficits de habla y/o lenguaje antes de la adquisición de la ADH.

Los datos médicos incluyen etiología, tiempo de evolución, acuidad visual y auditiva, alteraciones motoras asociadas, alteraciones previas del sistema nervioso central y/o periférico, localización y tamaño de la lesión (diagnóstico neurológico), otros diagnósticos médicos y medicamentos que consume el paciente.

Los datos conductuales se extraen de la observación informal y de la administración de pruebas y/o protocolos de habla y lenguaje. En la Tabla 3 se presentan las principales tareas que deben ser evaluadas.

Tabla 3.
Tareas que deben ser evaluadas en los pacientes con ADH.

1. Habla discursiva: descripción de escenas y conversación.
2. Prolongación de vocales.
3. Movimientos alternantes: Repetir varias veces cada una de las siguientes sílabas lo más rápido que el paciente pueda /pa/, luego /ta/, finalmente /ka/.
4. Movimientos secuenciales: Repetir varias veces las siguientes secuencias silábicas, lo más rápido que se pueda: /pa/ - /ta/ - /ka/.
5. Repetición de palabras considerando diferentes metrías.
6. Repetición de enunciados.
7. Habla automática, contar del 1 al 10.
8. Lectura oral.

Existen otros instrumentos para evaluar el habla. El *Motor Speech Evaluation* (MSE) es una prueba que ha sido ampliamente utilizada en la lengua inglesa (McNeil, 2008). Este instrumento elicita muestras de habla tales como prolongación de vocales, repetición de sílabas, palabras y frases, lectura oral y descripción de una lámina.

El único instrumento normalizado y estandarizado para evaluar la apraxia del habla (en inglés) es *Apraxia Battery for Adults* – 2 (ABA-2) (Dabul, 2000), el cual incluye un inventario de 15 características articulatorias del trastorno, entre las que se incluyen la observación de: errores fonémicos perseverativos, errores fonémicos de transposición, si los errores son altamente inconsistentes, si presenta menos errores en habla automática que en habla voluntaria, etc. (cit en Ogar et al., 2006).

Es importante mencionar que los parámetros de habla pueden presentar diferencias de acuerdo a la edad, sexo de los sujetos y el idioma en el cuál se evalúe (Toledo-Rodríguez et al., 2011).

- **Diagnóstico**

La evaluación proporciona los datos, pero los datos no son el diagnóstico. El fonoaudiólogo hace el diagnóstico haciendo uso de los datos cuantitativos y cualitativos obtenidos en la evaluación y su experiencia clínica. La aproximación al diagnóstico está basada en la historia clínica, en la interpretación de las características

perceptuales del habla y la observación de los movimientos de los órganos articulatorios que realiza tanto en el habla como en tareas no habladas.

» *Diagnóstico diferencial*

Para el diagnóstico de la ADH, es importante diferenciarla principalmente de la afasia, la disartria y la apraxia oral.

› Apraxia del habla versus afasia

Es habitual que la ADH coexista con una afasia (Duffy, 2013). Sin embargo, ambos trastornos pueden ser diferenciados. Se han documentado casos de ADH pura, la cual es poco frecuente debido a que las regiones implicadas dependen de la irrigación de la arteria cerebral media, que también produce afasia. Cuando se produce ADH pura se ha encontrado que las lesiones involucran el área premotora, corteza motora izquierda e ínsula (Graff-Radford, Jones, Strad, Rabinstein, Duffy, & Josephs, 2014).

La ADH suele confundirse con afasia, debido al tipo de errores que ambas presentan (sustituciones, adiciones, transposiciones u omisiones). La diferencia está dada por la naturaleza del error (Ogar et al., 2006). Los errores en la afasia, se deben al déficit fonológico que afecta la selección o la memoria de trabajo debido al trastorno del lenguaje, los errores tienden a darse en la mitad o hacia el final de las palabras en cambio en la ADH los errores se deben a una alteración de los sonidos (sistema fonético) luego del procesamiento fonológico. Generalmente estos se sitúan al comienzo de las palabras. Los errores en la ADH se producen en los planes motores para producir cada uno de los sonidos.

› Apraxia del habla versus disartria

La disartria es causada por un impedimento en la fuerza muscular, tono, rango de movimiento y/o coordinación (González & Bevilacqua, 2012). Mientras que la ADH no es causada por estos impedimentos. Las principales diferencias están dadas por:

a) Procesos del habla afectados: En la disartria se afecta la respiración, fonación, resonancia, articulación y prosodia; en cambio, en la ADH se afecta principalmente la articulación y la prosodia.
b) Localización de la lesión: La disartria se puede producir por una lesión uni o bilateral, que puede comprometer cerebro, tronco, cerebelo y sistema nervioso periférico. En cambio, la ADH se puede producir por lesiones cortico o subcorticales anteriores del hemisferio izquierdo.
c) Etapa del proceso comprometida: En la disartria se altera la ejecución mientras que en la ADH la planificación y la programación.
d) Características del habla: En la disartria se produce principalmente distorsión de los sonidos que afecta a la palabra por completo, en tanto que en la ADH podemos encontrar dificultad en la inicio del habla con una distorsión más variable produciendo, en algunos casos, la sustitución de sonidos (quiebres articulatorios).
e) Influencia de factores no fonológicos: En la disartria los errores son más consistentes y predecibles, en cambio en la ADH tienden a ser más irregulares, un sujeto con ADH pueden presentar un error articulatorio en una palabra que luego es capaz de pronunciar correctamente. Sin embargo, en algunas situaciones, sobre todo cuando la palabra es de alta complejidad articulatoria los errores tienden a ser más consistentes.

f) Apraxia oral: Por lo general, no está presente en la disartria, mientras que en la ADH el 50% de los sujetos la presenta.

g) Otros trastornos: En la disartria es posible observar parálisis, paresia, ataxia o movimientos involuntarios; en cambio, en la ADH no están presentes (McNeil, 2008).

» *Apraxia del habla versus apraxia oral*

La apraxia oral corresponde a una dificultad en los movimientos orales no hablados. Por lo tanto, no es responsable de la alteración del habla. Puede coexistir con ADH en un 50% de los casos. Incluso, esta alteración puede estar presente en afasias fluentes, en donde no hay ningún déficit articulatorio. El sitio de lesión más frecuente es la región perisilviana. Sin embargo, otros autores proponen el lóbulo temporal (Pedersen, Jorgensen, Kammersgaard, Nakayama, Raaschou, & Olsen, 2001).

- **Pronóstico**

El pronóstico tiene por finalidad predecir si el paciente va a obtener logros significativos o no. Es la preocupación primaria del paciente y su familia. Lamentablemente, dentro del manejo del paciente, este es el aspecto que se realiza con menos eficiencia.

Las opiniones son variadas en relación al futuro del paciente. Vignolo en 1964 (cit. en Donnell, 1985) plantea que la ADH retarda significativamente la recuperación del paciente. Mohr en1980 (cit. en Donnell, 1985) sugiere que los pacientes apráxicos cuyas lesiones están confinadas al área de Broca, tienen un pronóstico favorable.

Las herramientas para predecir los logros son tres: variables del pronóstico, perfiles conductuales y pronóstico basado en el tratamiento (Rosenbeck, LaPointe, & Wertz, 1989).

1. Variables: Edad, etiología, tamaño de la lesión, localización de la lesión, estado de salud general del paciente, severidad del cuadro, trastornos de habla y lenguaje asociados, otros trastornos neuropsicológicos no verbales y el tiempo de evolución.

Un paciente con buen pronóstico en relación a estas variables debería: Tener 1 mes de evolución, haber sufrido un ACV isquémico único y limitado al área de Broca, estar médicamente estable, presentar severidad de moderada a leve, joven, coexistir con una leve afasia, sin disartria, sin apraxia fonatoria y oral. Los pacientes con características contrarias, supuestamente, tendrían un mal pronóstico.

2. Perfiles conductuales: Damasio (1992) describe dos variantes de afasia de Broca, la afasia de Broca verdadera, donde hay un daño extenso comprometiendo no sólo el área de Broca, sino que además estructuras subcorticales. Los pacientes con este trastorno tienen una alteración de lenguaje severa (agramatismo expresivo y receptivo) más la ADH. Este cuadro tiene un pobre pronóstico. La otra variante sería en los casos en que el daño está restringido sólo al área de Broca, existe una afasia leve y transitoria, referida como afasia del área de Broca. Los pacientes con este trastorno tienen dificultad en el habla, pero no de lenguaje, conocido como ADH pura. Los pacientes con este perfil tienen un pronóstico favorable.
3. El pronóstico basado en el tratamiento: Requiere establecer por algún tiempo el desempeño del paciente en el tratamiento con el fin de determinar los

logros que podría alcanzar a futuro. Wertz, LaPointe y Rosenbek en 1984 (cit. en Donnell, 1985) han sugerido cuatro signos que indican un pronóstico favorable: habilidad para aprender, generalización, retención y motivación para practicar.

- **Tratamiento**

Existen una serie de estrategias para intervenir a los pacientes con ADH, sin embargo, muchas de ellas no han sido estudiadas respecto a su evidencia (Wambaugh, 2009).

El objetivo del tratamiento es lograr que el paciente se pueda comunicar en forma eficiente. Un objetivo específico para este trastorno es restaurar dentro de lo que sea posible el habla del paciente (sólo para aquellos pacientes que el pronóstico sea favorable). La meta no es el habla normal sino el habla funcional, ya que si bien muchos de los pacientes apráxicos mejoran con el tratamiento, ninguno hablará de la forma que lo hacía antes.

En el año 2001 la *Academy of Neurologic Communication Disorders and Sciences* (ANCDS) convocó a un grupo de expertos para desarrollar las guías clínicas para el abordaje de esta patología. En esta revisión sistemática de las publicaciones relacionadas con el tratamiento, se identificaron cinco categorías de tratamiento: 1) articulatorio kinemático, 2) tasa y/o ritmo, 3) comunicación alternativa/aumentativa (CAA), 4) facilitación/reorganización intersistémica y 5) otras. Estas categorías no son excluyentes, ya que habitualmente un tratamiento incluye a más de una categoría (Wambaugh et al., 2006a).

El tratamiento *articulatorio kinemático,* centra su intervención en el trastorno articulatorio presente en la ADH, haciendo énfasis en los puntos articulatorios y la secuencia de movimientos, así los aspectos espacio temporales de la producción del habla son el foco del tratamiento. Algunas de las técnicas descritas en esta categoría son: el método basado en la imitación como la Terapia de Rosenbek, PROMPT (*Prompts for restructuring oral and muscular phonetic targets*), pares de mínimo contraste, derivación fonética, ubicación fonética, entre otros.

Las técnicas que manejan la *tasa y/o ritmo,* se sustentan en la alteración que presenta la ADH en los tiempos de producción del habla, donde el ritmo es considerado como un componente esencial en la producción del habla, así el control del ritmo ayudaría a recuperar los patrones temporales del habla. Algunas de las técnicas utilizadas son: el uso de metrónomo para disminuir la velocidad del habla, uso de feedback verbal para guiar el ritmo del habla, *hand-tapping*, *pacing board*, sistemas computarizados, entre otros. Uno de los programas de tratamiento en que se hace énfasis en la melodía, ritmo y patrones de acentuación es la terapia de entonación melódica (TEM), la cual tiene por propósito recuperar el habla proposicional. La TEM es un programa estructurado jerárquicamente que se divide en tres niveles. En los dos primeros se entonan palabras multisilábicas o enunciados de alta probabilidad. En el tercer nivel se incorporan enunciados más largos o con mayor complejidad articulatoria (Helm-Estabrooks & Albert, 2005).

La *comunicación alternativa/aumentativa (CAA),* busca mejorar la comunicación a través del uso de otras modalidades distintas al habla. Algunas de las actividades descritas involucran el uso de símbolos, entrenamiento en respuestas si/no, uso del dibujo, tableros o cuadernos de

comunicación, etc. El uso de CAA puede ser temporal o permanente. Temporal, si el paciente lo requiere sólo al inicio cuando no puede hablar, en la medida que logra comunicarse a través del canal oral lo deja de usar. Permanente, en aquellos casos en que el paciente presenta una ADH severa con mínimos logros que no le permiten satisfacer eficientemente sus necesidades comunicativas cotidianas.

Las técnicas de *facilitación/reorganización intersistémica,* incluye la utilización de sistemas/modalidades relativamente intactos para facilitar el funcionamiento de sistemas/modalidades que se encuentran alterados. Algunos ejemplos de estas técnicas son el uso de gestos significativos para facilitar la producción del habla, uso de estímulos gráficos, cantar melodías familiares, entre otros.

Finalmente, en relación a los *otros tipos* de tratamiento, la literatura reporta tratamientos diseñados para aumentar las habilidades conversacionales, entrenamiento en automonitoreo y autoregulación, tratamientos diseñados para mejorar los aspectos segmentales y suprasegmentales de la producción del habla, etc. (Wambaugh, Duffy, McNeil, Robin, & Rogers, 2006b).

De las categorías de tratamiento mencionadas previamente, la más ampliamente estudiada y utilizada corresponde al tratamiento articulatorio kinemático. Más de la mitad de los reportes publicados corresponden a ésta categoría (Wambaugh et al., 2006b).

Algunos puntos que deben responderse antes de iniciar el tratamiento: ¿es el paciente agudo o crónico?, ¿cuál es la severidad de la ADH?, ¿coexiste la ADH con una afasia? y si coexiste, ¿de qué severidad es la afasia?, ¿cuáles son las modalidades más favorables para procesar los estímulos?, ¿cuáles son las modalidades de respuesta más adecuados para el paciente?.

Respecto al tiempo de evolución, se ha observado que aquellos pacientes que son tratados tempranamente tienen una mayor probabilidad de mejorar que los pacientes con un tiempo de evolución de varios meses o años después de establecido su cuadro.

Por otro lado, los pacientes con ADH severa pueden mejorar más que los pacientes apráxicos leves, pero ellos (los pacientes apráxicos severos) rara vez logran los niveles de competencia comunicativa alcanzados por los más leves.

Si la ADH coexiste con afasia, dependiendo de su severidad el clínico puede decidir esperar un tiempo antes de tratar la ADH, hasta que la afasia mejore.

En relación a los estímulos, se debe determinar cuáles y cuántas modalidades de estímulos se utilizarán en el tratamiento. Algunos pacientes se verán beneficiados con la estimulación verbal, en cambio otros obtendrán un mejor rendimiento a través de la estimulación visual. Algo similar ocurre con la modalidad de respuesta, la ADH es un trastorno motor, por ende es tentador abordar sólo el habla y dejar de lado otras modalidades de respuestas. La mayoría de los pacientes quieren hablar, pero para algunos pacientes, hablar está temporalmente o definitivamente fuera de su alcance. No obstante la comunicación puede ser lograda a través de CAA como fue mencionado previamente.

Como se mencionó previamente, la categoría de tratamiento más utilizada, es aquella que aborda el déficit articulatorio de la ADH. El *tratamiento de producción de sonidos* (STP *sound production treatment*), es el que ha sido estudiado en forma más

sistemática. Su objetivo es ayudar en la articulación de sonidos específicos, los que son abordados en el contexto de palabras, frases y oraciones. Las ayudas entregadas incluyen modelamiento, repetición, pares de mínimo contraste, entre otros. El STP ha demostrado tener buenos resultados en la precisión articulatoria, tanto en los estímulos tratados como no tratados (Wambaugh, Nessler, Cameron, & Mauszycki, 2013).

En el *método basado en la imitación* los estímulos apropiados son seleccionados de acuerdo a la longitud y la composición fonética inicial, medial y final. Son entregados por el clínico que dice: "Míreme, Escúcheme, y Diga lo que yo diga". La velocidad de presentación está influenciada por la capacidad de rendimiento del paciente. Los errores son reparados a través de repeticiones, ayudas y discusiones. El objetivo en la imitación es transferir el rendimiento al habla espontánea. La imitación trabaja para algunos pacientes, a causa que ellos aprenden a ser sus propios clínicos. Ellos aprenden a planificar sus movimientos, monitorear las posiciones articulatorias, y verificar el resultado.

A continuación se describe un continuo de ocho etapas de Rosenbek (Rosenbek, Lemme, Ahern, Harris, & Wertz, 1973; Duffy, 2013):

	Etapa	Descripción
1	Estimulación integral.	"Míreme" (Visual [V1]), “Escúcheme” (Auditivo [A]) y la producción simultánea con el clínico (el clínico y el paciente producen el enunciado al mismo tiempo). El clínico incita al paciente a atender a las ayudas auditiva, visual y táctil para lograr la producción simultánea en forma correcta.
2	Estimulación integral [V1 + A] y la producción retardada (el paciente imita al clínico después de un retardo) con ayuda [V1].	El clínico proporciona un modelo al cual el paciente debe atender, mientras el paciente intenta el enunciado, el clínico produce el enunciado con habla pantomimada o habla sin sonido. En otras palabras, el apoyo auditivo se retira, mientras el visual permanece.
3	Estimulación integral [V1 + A], producción retardada sin apoyo visual [V1].	Esto corresponde al enfoque tradicional "Yo le voy a decir algo, usted lo repite después de mi". El clínico no proporciona ayuda simultánea.
4	Estimulación integral y producciones sucesivas sin estimulación y sin apoyos auditivo [A] y visual [V1].	Después de que el clínico produce el enunciado, se solicita al paciente producirlo varias veces en forma consecutiva, sin ayuda de ningún tipo.
5	Estímulo escrito [V2] y la producción simultánea.	El paciente lee el enunciado objeto de una tarjeta o de una pizarra.
6	Estímulo escrito [V2] y la producción retardada.	Es proporcionada la ayuda escrita al paciente, pero el paciente no debe producir el enunciado hasta que el estímulo escrito haya sido retirado.
7	El enunciado apropiado es elicitado a través de una pregunta.	El modelo para imitar es abandonado. El clínico proporciona las condiciones para que el enunciado objeto

		sea producido voluntariamente por parte del paciente como consecuencia de una pregunta.
8	El paciente responde apropiadamente en una situación de rol-playing.	El clínico, personas del equipo y amigos interactúan en una situación de rol-playing en la cual los enunciados previos se practican. El paciente debe responder apropiadamente.

El método de *ubicación fonética,* es apropiado para pacientes quienes no responden apropiadamente a la imitación. Esto incluye aquellos pacientes crónicos severos, moderados, leves, cualquier paciente que falle para producir un sonido por imitación. Este método requiere que el clínico use varias técnicas, incluyendo la manipulación de los articuladores para ayudar a encontrar la correcta posición para la producción del sonido.

De acuerdo a Van Riper e Irwin la ubicación fonética comienza con la descripción: describir la posición que debería tener la lengua y qué porción de esta debería hacer contacto. La explicación es apoyada con diagramas o fotografías de los órganos articulatorios en posiciones estáticas. También se pueden usar el espejo y el guía lengua.

Por su parte, la *derivación fonética* consiste en derivar sonidos objeto de gestos no hablados y hablados. Este método es también llamado método de aproximación progresiva. Este es especialmente útil en pacientes con ADH severa quienes deben reaprender o estabilizar sonidos únicos y sílabas. Usar las series automáticas, por ejemplo contar, para lograr producir cada uno de los números en forma voluntaria.

En una reciente revisión respecto al tratamiento en la ADH, se encontró una serie de nuevas técnicas tales como: telerehabilitación, neuroestimulación, terapia computarizada, entre otros (Wambaugh, Mauszycki, & Ballard, 2013).

Es importante destacar que no todos los métodos son apropiados para todos los pacientes. El seleccionar un método o varios métodos para el paciente va a depender de la severidad, del tiempo de evolución y de la respuesta del paciente.

La *familia* cumple un rol importante en el tratamiento del paciente con ADH. Esta debe ser informada sobre este tipo de trastorno para despejar todo tipo de dudas y mitos. Se le proporcionan estrategias para facilitar las interacciones comunicativas con el paciente. La familia ayuda en el proceso de consolidación de las habilidades practicadas en la terapia actuando como coterapeuta.

Conclusiones

La apraxia del habla es una alteración que compromete la articulación y la prosodia como consecuencia de una lesión del hemisferio izquierdo en el área de Broca, ínsula anterior o subcortical. La causa más frecuente es el ACV, sin embargo algunos casos pueden ser de origen neurodegenerativo.

La mayoría de las veces coexiste con afasia, son raros los casos en que se presenta en forma pura. Existen dos tipos, una temporal y una espacial. En la fase aguda puede ser tan severa que puede manifestarse como un mutismo apráxico.

El diagnóstico es importante por una parte para diferenciarla de otros cuadros que afectan la comunicación y para el manejo adecuado del punto de vista terapéutico, ya que el tratamiento es muy diferente del que se aplica en una disartria o en una afasia.

Los principales objetivos de la rehabilitación son en la etapa aguda, lograr una comunicación funcional eficiente, utilizando por ejemplo estrategias alternativas y en la etapa crónica, cuando es posible la producción oral, alcanzar un habla funcional. Esto puede variar dependiendo del tipo, la severidad y la coexistencia de otras alteraciones que presente el paciente. Existen diferentes estrategias para tratar a los pacientes con ADH siendo el abordaje de la articulación el más utilizado. La familia cumple un importante papel en el tratamiento del paciente con ADH.

Referencias

Aten, J., Johns, D., & Darley, F. (1971). Auditory perception of sequenced words in Apraxia of Speech. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research, 14*(1), 131-143.

Baldo, J., Wilkins, D., Ogar, J., Willock, S., & Dronkers, N. (2011). Role of the precentral gyrus of the insula in complex. *Cortex, 47*(7), 800-807. doi: 10.1016/j.cortex.2010.07.001

Dabul, B. (2000). *Apraxia Battery for Adults.* (2a. ed.) (ABA-2). PRO-ED.

Damasio, A. (1992). Aphasia. *New England Journal of Medicine, 326,* 531-539. doi: 10.1056/NEJM199202203260806

Darley, F., Aronson, A., & Brown, J. (1978). *Alteraciones motrices del habla.* Buenos Aires: Médica Panamericana.

Donnell, J. (1985). *Clinical Management of Neurogenic Communicative Disorders.* Boston: Little, Brown.

Donoso, A., González, R., & Venegas, P. (2008). Anartria o apraxia del habla progresiva. *Revista Chilena de Neuro-Psiquiatría, 46*(2), 124-128. doi: http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=331527712004

Dronkers, N. (1996). A new brain region for coordinating speech articulation. *Nature, 384*, 159-161. doi:10.1038/384159a0

Duffy, J. (2013). *Motor Speech Disorders. Substrates, Differential Diagnosis, and Management* (3a. ed.). Elsevier.

Duffy, J., & Keith, J. (2012). The diagnosis and understanding of apraxia of speech: why including neurodegenerative etiologies may be important. *Journal of Speech, Language and Hearing Research, 55*(5), S1218-S1522. doi: 10.1044/1092-4388(2012/11-0309).

Finger, S. (2005). *Minds Behind the Brain. A History of the pioneers and their discoveries*. Oxford University Press.

González, R., & Bevilacqua, J. (2012). Las disartrias. *Revista Hospital Clínico Universidad de Chile, 23*(4), 299-309.

González, R., & Hornauer-Hughes, A. (2014). Cerebro y Lenguaje. *Revista Hospital Clínico Universidad de Chile*, 143-153.

Gorno-Tempini, M. L., Murray, R., Rankin, K., Weiner, M., & Miller, B. (2004). Clinical, cognitive and anatomical evolution from nonfluent progressive aphasia to

corticobasal syndrome: A case report. *Neurocase: The Neural Basis of Cognition, 10*(6), 426-436. doi:10.1080/13554790490894011

Graff-Radford, J., Jones, D., Strad, E., Rabinstein, A., Duffy, J., & Josephs, K. (2014). The neuroanatomy of pure apraxia of speech in stroke. *Brain and Language, 129*, 43-46. doi: 10.1016/j.bandl.2014.01.004

Haley, K., Jacks, A., de Riesthal, M., Abou-Khalil, R., & Roth, H. (2012). Toward a quantitative basis for assessment and diagnosis of apraxia of speech. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research, 55*(5), S1502-S1517.

Helm-Estabrooks, N., & Albert, M. (2005). *Manual de la Afasia y de Terapia de la Afasia.* Madrid: Panamericana.

Hillis, A., Work, M., Barker, P., Breese, E., & Maurer, K. (2004). Re-examining the brain regions crucial for orchestrating speech articulation. *Brain, 127*(7), 1479-1487. doi: http://dx.doi.org/10.1093/brain/awh172

Hoit-Dalgaard, J., Murry, T., & Kopp, H. (1983). Voice onset time production and perception in apraxic subjects. *Brain and Language, 20*(2), 329-339. doi: 10.1016/0093-934X(83)90048-2

Kang, Y., Yun, S., & Seong, C. (2011). Pure apraxia of speech. *Annals of Rehabilitation Medicine, 35*, 725-728. doi: 10.5535/arm.2011.35.5.725

Laganaro, M. (2012). Patterns of impairments in AOS and mechanisms of interaction between phonological and phonetic encoding. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research, 55*(5), S1535-S1543.

McNeil, M. (2008). *Clinical Management of Sensoriomotor Speech Disorders* (2a. ed.). New York: Thieme.

Ogar, J., Slama, H., Dronkers, N., Amici, S., & Gorno-Tempini, ML. (2005) Apraxia of Speech: An overview. *Neurocase, 11*, 427-432. doi: 10.1080/13554790500263529

Ogar, J., Willock, S., Baldo, J., Wilkins, D., Ludy, C., & Dronkers, N. (2006). Clinical and anatomical correlates of apraxia of speech. *Brain and Language, 97*(3), 343-350. doi:10.1016/j.bandl.2006.01.008

Peach, R., & Tonkovich, J. (2004). Phonemic characteristics of apraxia of speech resulting from subcortical hemorrhage. *Journal of Communication Disorders, 37*(1), 77-90. doi:10.1016/j.jcomdis.2003.08.001

Pedersen, P., Jorgensen, H., Kammersgaard, L., Nakayama, H., Raaschou, H., & Olsen, T. (2001). Manual and oral apraxia in acute stroke, frequency and influence on functional outcome. The copenhagen stroke study. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation, 80*(9), 685-692. doi: 0894-9115/01/8009-0685/0

Rosenbek, J., Lemme, M., Ahern, M., Harris, E., & Wertz, R. (1973). A treatment for apraxia of speech in adults. *Journal of Speech and Hearing Disorders, 38*(4), 462-472.

Rosenbek, J., Wertz, R., & Darley, F. (1973). Oral sensation and perception in apraxia of speech and aphasia. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research, 16*(1), 22-36.

Rosenbeck, J., LaPointe, L., & Wertz, R. (1989). *Aphasia: A clinical approach.* Austin, TX: PRO-ED.

Rosenbek, J. (2001). Darley and apraxia of speech in adults. *Aphasiology*, *15*(3), 261-273. doi:10.1080/02687040042000250

Square-Storer, P. (1989). *Acquiered Apraxia of Speech in Aphasic Adults: Theoretical and Clinical Issues.* London: Taylor & Francis.

Square-Storer, P., Darley, F., & Sommers, R. (1988). Nonspeech and speech processing skills in patients with aphasia and apraxia of speech. *Brain and Language, 33*(1), 65-85. doi:10.1016/0093-934X(88)90055-7

Toledo-Rodríguez, L., Bahamonde, C., González, J., Martínez, M., Muñoz, M. M., & Muñoz, D. (2011). Parámetros de habla en adultos normales chilenos. *Revista Chilena de Fonoaudiología, 10*(1), 33-43. doi: 10.5354/0719-4692.2011.17350

Wambaugh, J. (2009). Understanding and management of acquired apraxia of speech: Contribution of the Department of Veterans Affairs. *Aphasiology, 23*(9), 1127-1145. doi:10.1080/02687030701855739

Wambaugh, J., Duffy, J., McNeil, M., Robin, D., & Rogers, M. (2006a). Treatment guidelines for acquired apraxia of speech: A synthesis and evaluation of the evidence. *Journal of Medical Speech-Language Pathology, 14*(2), 14:15-34.

Wambaugh, J., Duffy, J., McNeil, M., Robin, D., & Rogers, M. (2006b). Treatment guidelines for acquired apraxia of speech: Treatment descriptions and recommendations. *Journal of Medical Speech-Language Pathology, 14*(2), 35-97.

Wambaugh, J., Mauszycki, S., & Ballard, K. (2013). Advances in the treatment for acquired apraxia of speech. *Perspectives on Neurophysiologu and Neurogenic Speech and Language Disorders, 23*(3), 112-127. doi: 10.1044/nnsld23.3.112

Wambaugh, J., Nessler, C., Cameron, R., & Mauszycki, S. (2013). Treatment for acquired apraxia of speech: Examination of treatment intensity and practice schedule. *American Journal of Speech-Language Pathology, 22*(1), 84-102. doi: 10.1044/1058-0360(2012/12-0025)

Ziegler, W., Aichert, I., & Staiger, A. (2012). Apraxia of speech: concepts and controversies. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, S1485-1501. doi: 10.1044/1092-4388(2012/12-0128)