



Revista Clínica Española

www.elsevier.es/rce



REVISIÓN

Agnosias visuales



CrossMark

R. Álvarez^{a,*} y J. Masjuan^{a,b}

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Instituto Ramón y Cajal de Investigación Sanitaria, Madrid, España

Recibido el 30 de mayo de 2015; aceptado el 16 de julio de 2015

Disponible en Internet el 7 de septiembre de 2015

PALABRAS CLAVE

Agnosia;
Visual;
Prosopagnosia;
Acromatopsia;
Simultagnosia

Resumen Las agnosias visuales se definen como una alteración en la capacidad de reconocer objetos con la vista, en ausencia de pérdida de agudeza visual o disfunción cognitiva que explique esta alteración. Están producidas por lesiones de la corteza visual asociativa, respetando la corteza visual primaria. Existen 2 vías principales de procesamiento de la información visual: la vía ventral, encargada del reconocimiento de objetos, y la vía dorsal, encargada de su localización en el espacio. Las agnosias visuales pueden, por tanto, dividirse en 2 grandes grupos dependiendo de cuál de las 2 vías esté lesionada. El objetivo de este artículo es realizar una revisión narrativa sobre los diferentes síndromes agnósicos visuales, incluyendo los últimos avances realizados en algunos de ellos.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Agnosia;
Visual;
Prosopagnosia;
Achromatopsia;
Simultanagnosia

Visual agnosia

Abstract Visual agnosia is defined as an impairment of object recognition, in the absence of visual acuity or cognitive dysfunction that would explain this impairment. This condition is caused by lesions in the visual association cortex, sparing primary visual cortex. There are 2 main pathways that process visual information: the ventral stream, tasked with object recognition, and the dorsal stream, in charge of locating objects in space. Visual agnosia can therefore be divided into 2 major groups depending on which of the two streams is damaged. The aim of this article is to conduct a narrative review of the various visual agnosia syndromes, including recent developments in a number of these syndromes.

© 2015 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: r.alvarez.velasco@gmail.com (R. Álvarez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2015.07.009>

0014-2565/© 2015 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

Introducción

La visión es la modalidad sensorial más desarrollada en el ser humano y aquella de la que somos más dependientes. Comienza con la codificación de una imagen por las células fotorreceptoras de la retina, proyectada hacia el cerebro por medio del nervio óptico, con una primera parada en el núcleo geniculado del tálamo y desde aquí a la corteza visual primaria situada en torno a la cisura calcarina del lóbulo occipital. Cualquier lesión hasta este punto va a producir una alteración en el campo visual, en la agudeza o en el color de la imagen; es decir, alteraciones de la visión primaria. A partir de aquí, la imagen formada en la corteza visual primaria debe ser reconocida e interpretada. Para ello debe crearse una representación mental de la imagen que pueda ser comparada con imágenes previamente almacenadas en nuestra memoria, adquiriendo así sentido para nosotros. Esto se produce en la *corteza visual asociativa*, situada en los lóbulos occipital, temporal y parietal. Lesiones en la corteza visual asociativa producen las agnosias visuales. Estas se definen como una alteración en la capacidad de reconocer objetos visualmente, en ausencia de pérdida de agudeza visual o disfunción cognitiva que lo justifique.

La información recibida en la corteza visual primaria va a seguir 2 vías principales de procesamiento. La *vía ventral* o la del «¿qué?» y la *vía dorsal* o la del «¿dónde?» (fig. 1). La primera tiene como función la percepción, es decir construir una representación consciente del mundo que nos rodea permitiéndonos identificar y reconocer objetos otorgándoles un significado. La segunda tiene como función situar los objetos en el espacio, determinar su movimiento y trayectoria y relacionarlos espacialmente con los objetos que los rodean, permitiéndonos guiar nuestros movimientos de forma precisa hacia ellos^{1,2}.

Un ejemplo que demuestra cómo funcionan estas 2 vías es el experimento del buzón. En él, a un paciente con una lesión temporooccipital ventral bilateral se le pregunta dónde está la apertura de un buzón, si en la parte superior o en la inferior. Este paciente no sabrá responder a la pregunta; sin embargo, si se le entrega una carta, la introducirá por la apertura de forma adecuada. El paciente no percibe la apertura pero sí la localiza y guía sus movimientos hacia ella de forma precisa³.

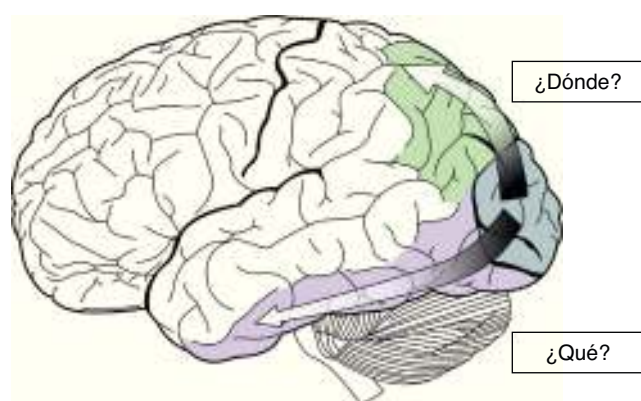


Figura 1 Representación esquemática de las 2 vías visuales de asociación.

Dependiendo de cuál es la vía que se lesiona (ventral o dorsal), tendremos 2 tipos de agnosias visuales: las consistentes en una *percepción errónea* de los objetos y las consistentes en una *localización incorrecta* de estos objetos, que imposibilita la interacción precisa con ellos.

Síndromes agnósicos de la vía visual ventral

Agnosia visual general

Los pacientes con este tipo de agnosia tienen dificultades a la hora de reconocer objetos en ausencia de alteraciones en su reconocimiento semántico. Por ejemplo, al mostrarles un martillo son incapaces de nombrarlo pero, por el contrario, sí pueden hacerlo al tocarlo o al preguntarles cuál es el objeto con el que se clavan los clavos. Esto los diferencia de los pacientes afásicos⁴.

Hay 2 tipos de procesos secuenciales necesarios a la hora de reconocer un objeto:

1. **Percepción.** Es el proceso mediante el cual se identifica la forma, el tamaño y el volumen de un objeto integrándolo en una imagen tridimensional. En pacientes con agnosia aperceptiva el grado de afectación es muy variable. Los pacientes con mayor grado de afectación tienen una incapacidad absoluta para reconocer las formas más sencillas que les impide, por ejemplo, diferenciar una línea recta de una curva, o determinar el tamaño de los objetos. En su día a día estos pacientes presentan prácticamente el mismo grado de incapacidad que un paciente con ceguera total, diferenciándose de estos en que son capaces de evitar obstáculos, pero no de reconocer ninguno de los objetos que les rodean. Parafraseando a Saramago, hay «ciegos que no ven y ciegos que viendo no ven», siendo la segunda definición la más adecuada para estos pacientes. En las formas menos graves los pacientes pueden tener dificultad a la hora de integrar o agrupar las diferentes partes de un objeto en un ítem diferenciado del resto de objetos que lo rodean. Estos pacientes son incapaces de diferenciar objetos superpuestos, cosa que logran al separarlos. Otro tipo de agnosia visual perceptiva es aquella en la que los pacientes presentan dificultad para identificar objetos presentados desde una perspectiva atípica (p.ej., un escorzo en un cuadro), siendo esta afectación, generalmente, poco limitante desde el punto de vista funcional. Estas alteraciones se producen por lesiones en la corteza occipitotemporal bilateral de cualquier naturaleza. Se han descrito más frecuentemente tras infartos cerebrales bilaterales en el territorio de la arteria cerebral posterior, intoxicación por monóxido de carbono y en la variante posterior de la enfermedad de Alzheimer⁴, caracterizada fundamentalmente por alteraciones visuoespaciales, agnosia de objetos, dificultad para el reconocimiento de caras, simultagnosia y alexia.
2. **Asociación.** Es el proceso mediante el cual la imagen mental generada se compara con imágenes previamente adquiridas y almacenadas en nuestra memoria y nos hace capaces de reconocer los objetos. Los pacientes con agnosia visual asociativa pueden dibujar y copiar objetos, a diferencia de los pacientes con agnosia aperceptiva en

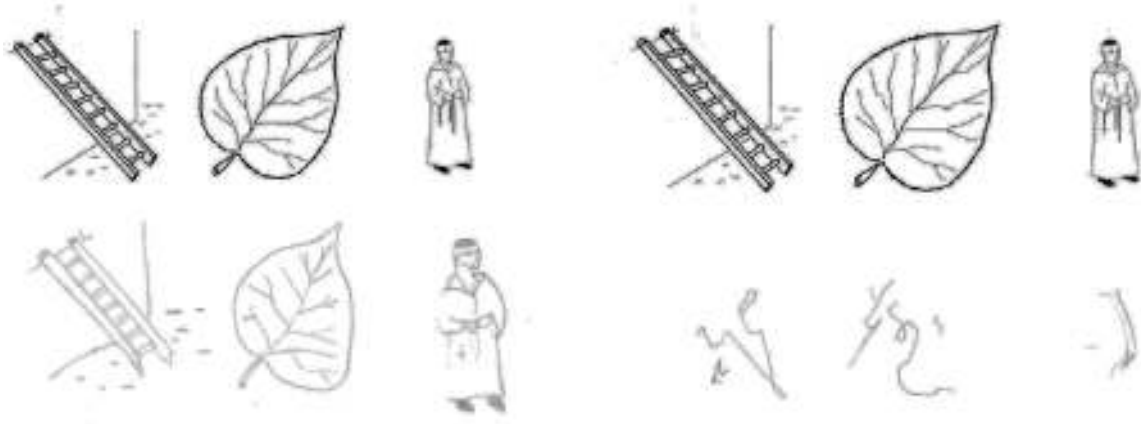


Figura 2 Copia de dibujos por un paciente con agnosia visual aperceptiva (izquierda) y asociativa (derecha). Llama la atención el nivel de detalle alcanzado por el primero aún sin poder reconocer el objeto que están copiando.

su forma completa (fig. 2). Son capaces de comparar un objeto con otro y decir si se trata o no del mismo objeto. También pueden describir el objeto. Por ejemplo, al mostrarles una naranja son capaces de decir que es un objeto pequeño, redondo, rugoso y de color naranja, pero no pudiendo llegar más allá en su reconocimiento⁵. Este tipo de alteración se ha descrito tras lesiones localizadas en el giro parahipocampal, fusiforme o lingual de forma bilateral y más raramente unilateral del hemisferio dominante, siendo las causas muy similares a las de la agnosia visual general aperceptiva⁶.

Prosopagnosia

Es la incapacidad de reconocer caras previamente conocidas. Estos pacientes pueden tener dificultades para reconocer a familiares, personajes famosos o incluso a sí mismos en el espejo⁵. Los pacientes aprenden a reconocer a personas por características específicas de estas, como por ejemplo llevar barba o tener una nariz grande, o por claves no faciales, como la forma de caminar. Además, casi todos los pacientes son capaces de reconocer personas por la voz. Probablemente esta sea la causa de que muchos de estos pacientes compensen al menos parcialmente el déficit y no refieran sus síntomas de forma espontánea⁷. El grado de información que estos pacientes pueden extraer de una cara (p. ej., el reconocimiento de emociones, género, edad, o si es o no una cara atractiva) es variable.

La prosopagnosia aislada es rara y frecuentemente se acompaña de otras manifestaciones (p. ej., agnosia visual general, déficits campimétricos, heminegligencia) que la relegan a un segundo plano, pudiendo pasar desapercibida si no se examina de forma específica⁸. En el diagnóstico de prosopagnosia debemos asegurarnos de que el paciente no tiene una agnosia visual general haciéndole nombrar objetos de diferentes categorías. A continuación debemos confirmar que el paciente tiene preservado el conocimiento de personas mediante claves no visuales; por ejemplo, preguntándole el nombre de personajes famosos por hechos biográficos o tras escuchar grabaciones de sus voces para comprobar que esta forma de reconocimiento se encuentra indemne. Este paso también ayuda

a confirmar que el defecto en el reconocimiento de fotografías, que debe realizarse posteriormente, no se debe a una cuestión cultural. Existen tests sistematizados para valorar a pacientes con prosopagnosia como el *Warrington Recognition Memory Test*⁹ y el *Cambridge Face Memory Test*¹⁰.

La prosopagnosia se ha asociado a lesiones bilaterales de las regiones occipitotemporal inferior y temporal anterior. Con menor frecuencia ocurre tras lesiones unilaterales en estas regiones, en el hemisferio derecho^{11,12}. El reconocimiento de objetos puede estar parcialmente afectado; sin embargo, la clara desproporción entre reconocimiento de caras y objetos en pacientes con prosopagnosia y los resultados de los estudios con resonancia funcional sugieren que el procesamiento de ambos tipos de imágenes se realiza en áreas corticales diferentes. Por el contrario, algunos estudios apoyan la teoría de que la prosopagnosia podría ser la manifestación más notable e incapacitante de un problema en la discriminación entre ejemplares muy similares de una misma categoría. Como ejemplo ilustrativo, uno de estos estudios encontró que la mayoría de los pacientes con prosopagnosia y buen reconocimiento de objetos en los tests utilizados tenían, sin embargo, más dificultades que los controles al someterse a tests más complejos de reconocimiento de marcas y modelos de coche¹³.

Las lesiones que producen prosopagnosia suelen ser secundarias a infartos en el territorio de la arteria cerebral posterior de forma bilateral o unilateral derecha y a enfermedades neurodegenerativas. En concreto, puede aparecer en el curso de la demencia frontotemporal, aunque también se ha descrito en otros tipos de demencias. También puede ocurrir tras infecciones, traumatismos, tumores, encefalopatía hipóxica o en trastornos congénitos¹⁴. Esta última causa es sorprendentemente frecuente, pues afecta al 2% de la población general¹⁵. Las causas de la prosopagnosia congénita son desconocidas, habiéndose detectado alteraciones estructurales en el giro fusiforme derecho y alteraciones en la conectividad de esta región con regiones temporales anteriores y frontales por resonancia magnética funcional¹⁶. Incluso se han descrito⁷ familias en las que se agregaban 38 casos de prosopagnosia, con un patrón de transmisión sugestivo de autosómico dominante¹⁷.

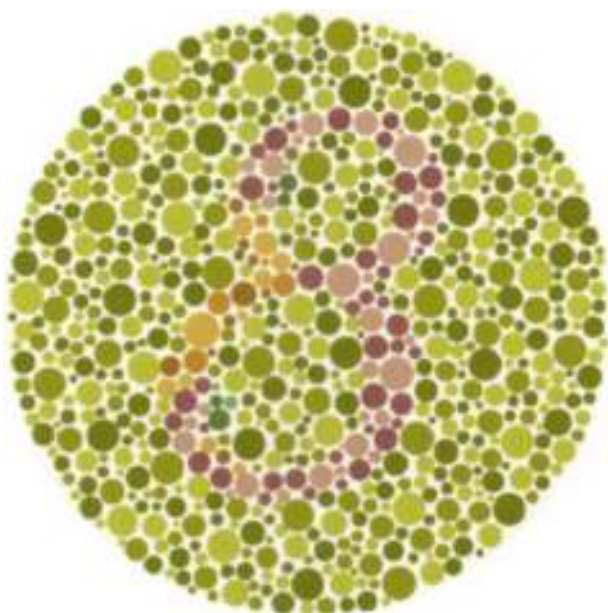


Figura 3 Lámina de Ishihara en la que una persona sana distingue el número.

Acromatopsia

Es la incapacidad para distinguir los colores. Estos pacientes ven el mundo en tonos grises, lo que podría parecer un problema poco incapacitante. Sin embargo, muchos de los pacientes con acromatopsia están realmente afectados en su vida diaria y perciben la falta de color de forma extremadamente desagradable. Oliver Sacks transcribe de la siguiente forma la desasosegante historia de uno de sus pacientes con acromatopsia tras un accidente de coche:

El señor I. apenas podía soportar el aspecto que tenían ahora las personas («como estatuas grises y animadas»), y tampoco su propio aspecto en el espejo: evitaba la vida social, y las relaciones sexuales se le antojaban imposibles: veía la carne de la gente, la carne de su mujer, su propia carne, de un gris abominable; el «color carne» le parecía «color rata» [...] Encontraba las comidas desagradables debido a su aspecto mortecino, grisáceo, y tenía que cerrar los ojos para comer¹⁸.

Para el diagnóstico de estos pacientes pueden utilizarse las láminas de Ishihara. Sin embargo, son poco sensibles para déficits parciales, siendo más adecuado para estos pacientes el test de Farnsworth-Munsell¹⁹ (figs. 3 y 4).

La acromatopsia aparece de forma secundaria a lesiones en la región occipitotemporal ventral bilateral¹¹. Las lesiones unilaterales no suelen dar síntomas; sin embargo, al explorar a estos pacientes minuciosamente pueden objetivarse defectos en la discriminación cromática en el hemicampo contralateral a la lesión²⁰. Estas lesiones son generalmente secundarias a infartos cerebrales en el territorio posterior, traumatismos, encefalitis o enfermedades neurodegenerativas. Raramente encontramos pacientes con acromatopsia aislada, siendo más frecuente su asociación con alexia, defectos campimétricos o prosopagnosia, entre otros¹⁴.

Alexia pura (sin agrafia)

La lectura es una habilidad extremadamente compleja y desarrollada en el ser humano, cuyo mecanismo es similar al reconocimiento de caras. Así como este último suele tener predominancia derecha, la lectura suele estar afectada en lesiones hemisféricas izquierdas de la región occipitotemporal inferior (giro fusiforme). Debido a esta lateralización de la lectura, algunas lesiones del cuerpo calloso pueden producir una hemialexia del hemicampo visual izquierdo. Esto se explica porque la información visual recibida en la corteza visual primaria del hemisferio derecho no puede acceder al hemisferio contralateral, donde se realiza su procesamiento, resultando en una dificultad para comprender el inicio de las palabras escritas²¹. En la alexia pura el resto de habilidades verbales (nominación, comprensión, repetición, escritura) están respetadas. Es sorprendente que estos pacientes pueden escribir correctamente una frase, pero son incapaces de leerla de su propia letra pasados unos minutos. Algunos pacientes son capaces de «leer» al repasar con el bolígrafo sobre la palabra escrita (lectura cinestésica)¹⁴. El grado de afectación en la alexia es variable, abarcando desde pacientes incapaces de leer letras aisladas, números o símbolos, hasta pacientes cuyo déficit les permite leer aunque a un ritmo más lento de lo habitual.

Conviene diferenciar entre varios tipos de alexia. Los pacientes con alexia superficial pueden pasar de una palabra escrita a su expresión verbal ya que conservan el mecanismo de transformación de lexemas a fonemas; sin embargo, son incapaces de leer palabras que no se pronuncian igual que se escriben (lo que no supone un problema extremadamente incapacitante en la lengua española). Los pacientes con alexia fonológica son, por el contrario, incapaces de pasar de lexema a fonema y comprenden las palabras pasando directamente de la secuencia de letras escritas al diccionario ortográfico almacenado en su memoria (no pueden transformar letras escritas en sonidos). La dificultad de estos pacientes radica en leer en voz alta palabras cuyo significado no conocen, y se pone de manifiesto al mostrarles palabras inexistentes. Por ejemplo, al ver la palabra inventada «QUETU» una persona sana reconocería los fonemas [k], [e], [t], [u] y podría pronunciar la palabra en voz alta. Sin embargo un paciente con alexia fonológica sería incapaz de realizar este paso. Por último, la alexia profunda consiste en realizar errores semánticos al leer (p. ej., si ven la palabra «perro» la leen como «animal»)²².

Topografagnosia

La orientación espacial depende de un gran número de funciones cognitivas diferentes. Entre ellas se encuentran el reconocimiento de los objetos del paisaje en el que nos encontramos, la formación de un mapa mental y la capacidad de situarnos correctamente en relación con ese mapa. La topografagnosia se refiere a la alteración en el reconocimiento visual de lugares geográficos. Se examina mostrando imágenes de lugares famosos o conocidos por el paciente. Los pacientes son incapaces de reconocerlos visualmente aunque no tengan ninguna dificultad para describirlos, dar indicaciones de cómo llegar a ellos o situarlos en mapas. Su principal problema es que son incapaces de reconocer claves

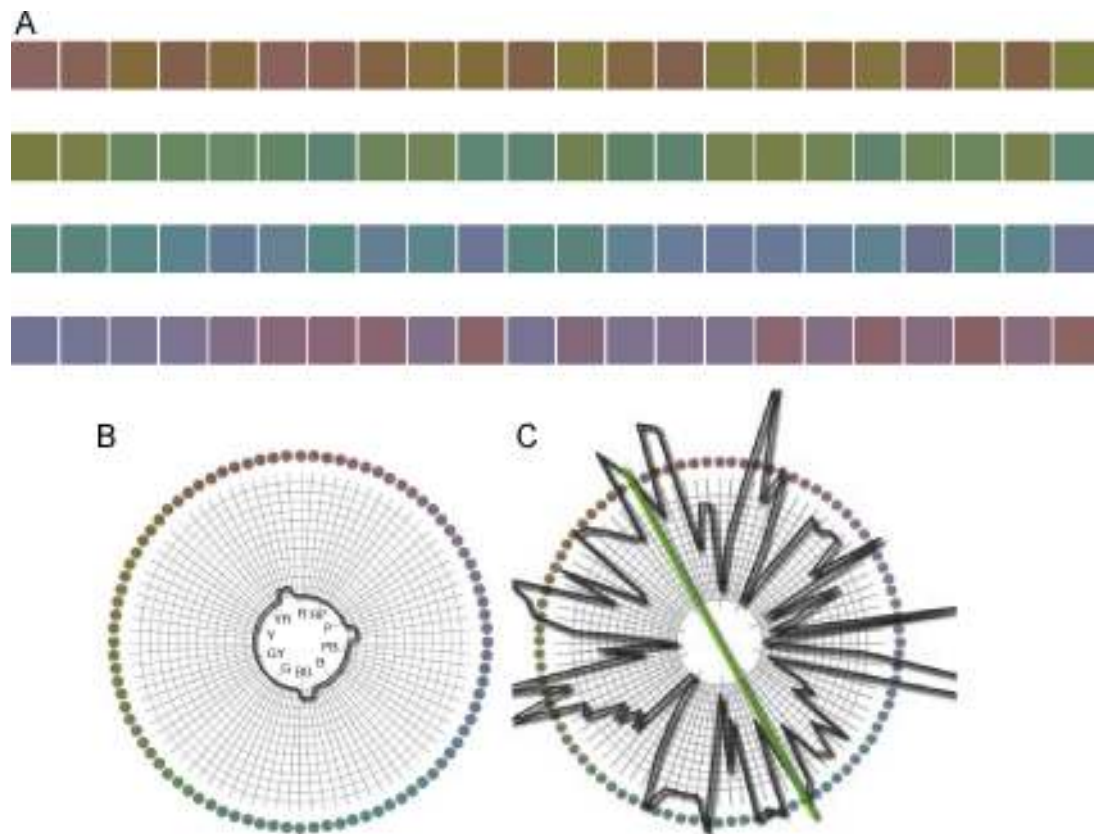


Figura 4 Test de Farnsworth-Munsell. (a) El paciente debe reordenar las fichas de colores tomando como referencia la primera y la última de cada fila. (b) resultado de una persona sana. (c) resultado de un paciente con acromatopsia, las líneas negras indican el porcentaje de error en la colocación de cada ficha. Este test puede realizarse de forma gratuita en la web <http://www.color-blindness.com>.

del paisaje (p. ej., edificios) que les ayuden a saber dónde se encuentran. Estos pacientes pueden aprender a orientarse siguiendo la información verbal mediante la memorización de indicaciones (p. ej., coge la tercera a la derecha después la primera a la izquierda), lo que se vuelve inútil si el paciente intenta iniciar el camino desde un punto diferente al aprendido.

Las lesiones que explican este síntoma se encuentran en la región temporooccipital medial, en los giros fusiforme, lingual y parahipocampal de forma bilateral, o menos frecuentemente unilateral derecha. El mecanismo de lesión más frecuente es la isquemia²³.

Síndromes agnósicos de la vía visual dorsal

Acinetopsia

Es la incapacidad para percibir movimiento. Es una entidad extremadamente rara, de la que se han publicado muy pocos casos²⁴. Estos pacientes tienen la sensación de que los objetos saltan en lugar de tener un movimiento continuo y fluido, apareciendo y desapareciendo en posiciones diferentes, lo que provoca dificultad para juzgar si se acercan o alejan del sujeto. El agua corriente adopta para ellos la apariencia de un bloque de hielo. La acinetopsia tiene lugar tras lesiones occipitoparietales bilaterales (hay casos descritos

de lesión unilateral), generalmente de causa isquémica o traumática⁵.

Simultagnosia

Es la incapacidad para ver más de un objeto a la vez. Aunque estos pacientes puedan determinar la forma, color, tamaño y localización de cada objeto por separado, no pueden ponerlos en relación unos con otros para crear una imagen de conjunto que sea coherente. Por ello ven el mundo como un caos de objetos sin relación entre ellos, por lo que algunos de estos pacientes no distan mucho de ser funcionalmente ciegos. Pueden tener dificultad para distinguir entre las diferentes partes que conforman un objeto (ven un bosque pero no ven los árboles) o bien para distinguir el conjunto global que forman varios objetos (ven árboles pero no ven el bosque). Estos 2 mismos fenómenos pueden coexistir en un mismo paciente dependiendo de la imagen que estén analizando. Un método que puede utilizarse en la exploración de estos pacientes, y que ilustra esta dicotomía, es la presentación de letras agrupadas para formar otra letra diferente o una imagen similar a las representaciones pictóricas de Arcimboldo, en el que el artista realiza retratos uniendo diferentes objetos (fig. 5).

La simultagnosia puede considerarse como un defecto en la atención. Los pacientes tienen dificultad para dirigir la

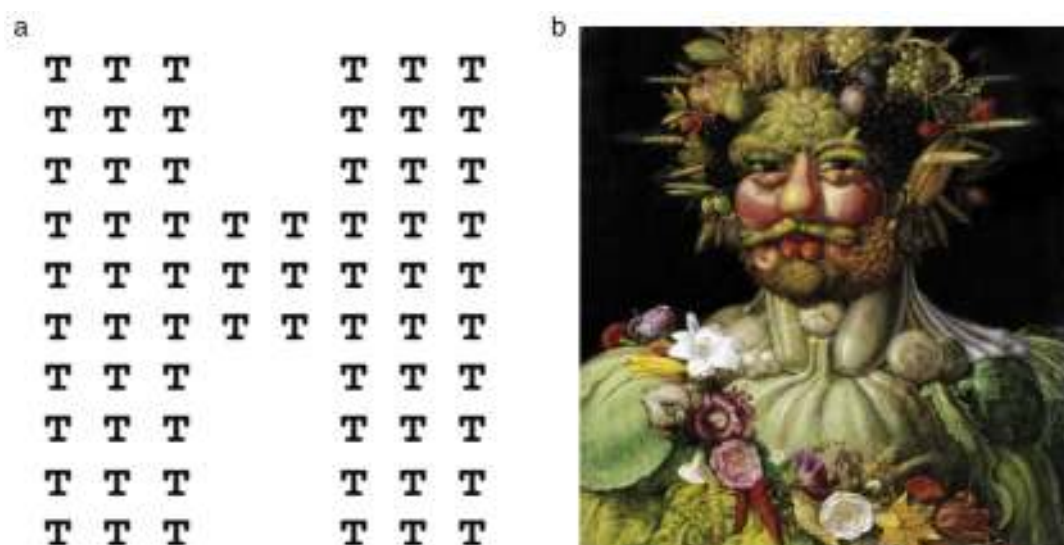


Figura 5 Ejemplo de tests sencillos para evaluar a pacientes con simultanagnosia. El mismo paciente puede en la imagen a. ver solo las T y no la H que están formando (captura local) y en la b. ver un retrato masculino y no las frutas que lo conforman (captura global).

atención a diferentes objetos a la vez y se centran en puntos muy limitados del campo visual. Un paciente describía su enfermedad comparando su atención a la visión que proporciona un haz de luz. Al aumentar el área del haz de luz para poder tener una visión de conjunto, la intensidad de la luz disminuía, perdiendo el detalle sobre cada objeto. Por el contrario, si quería prestar atención a un determinado objeto con más detalle debía concentrar este haz de luz, perdiendo la atención sobre los objetos de alrededor. Este símil solo permite explicar una parte de los síntomas que aparecen en los pacientes con simultanagnosia. La capacidad de fijar la atención sobre uno o varios objetos no solo depende del campo visual que estos abarquen, sino también de las características del objeto. Por ejemplo, estos pacientes son capaces de ver una estrella de David completa si los 2 triángulos de los que se compone son del mismo color, y sin embargo solo ven un triángulo si los colores de cada uno son diferentes. Cada vez es mayor el interés sobre este tipo de experimentos, por el conocimiento que aportan sobre el funcionamiento de la atención visual y la consciencia²⁵.

La simultanagnosia se ha asociado a lesiones bilaterales de la unión occipitoparietal medial, el cúneo y el surco intraparietal, secundarias generalmente a isquemia o enfermedades neurodegenerativas²⁶.

Ataxia óptica

Es una alteración en la capacidad de alcanzar objetos y dirigir movimientos bajo una guía visual. A diferencia de la ataxia cerebelosa, estos pacientes pueden alcanzar objetos cuando son guiados por otra modalidad sensorial. Deben ser capaces de alcanzar, por ejemplo, partes de su propio cuerpo guiados por estímulos somatosensoriales. Holmes describe esta característica en un paciente herido de bala en la Primera Guerra Mundial:

Presentaba una dificultad extrema para localizar objetos en el espacio mediante la vista [...]. Cuando se le pedía

*que agarrase un lápiz en frente de sus ojos, dirigía su mano a tientos de forma imprecisa cometiendo errores en el juicio de su posición. Sin embargo, si su mano alcanzaba mi brazo lo recorría rápidamente hacia mi mano, alcanzando el objeto que sujetaba*²⁷.

Estos pacientes son capaces de dirigir alimentos hacia la boca con precisión y, contrariamente a los pacientes con ataxia cerebelosa, no presentan temblor intencional ni disidiadococinesia. A diferencia de la apraxia ocular, de la que se hablará más adelante, la capacidad de dirigir la mirada hacia un determinado objeto está intacta.

La ataxia óptica se explica por lesiones de la unión occipitoparietal. Las lesiones bilaterales causan ataxia óptica generalizada. Sin embargo, cuando las lesiones son unilaterales, el déficit puede producirse únicamente en el miembro o hemisferio visual contralateral a la lesión. La ataxia óptica se desarrolla generalmente en el contexto de un síndrome de Balint (ataxia óptica, apraxia ocular y simultanagnosia) debido a la cercanía de las áreas responsables de cada uno de estos síntomas. Las causas más frecuentes de síndrome de Balint son la isquemia en el territorio frontera entre la circulación anterior y posterior, la variante posterior de la enfermedad de Alzheimer y los traumatismos²⁸.

Apraxia ocular

Es la imposibilidad de dirigir la mirada hacia objetivos visuales. Cuando la afectación es leve, se produce un retraso en el inicio de los movimientos sacádicos oculares destinados a dirigir la mirada hacia un estímulo visual. Cuando el defecto es más grave, el paciente es incapaz de cambiar la fijación ocular de un objeto a otro. Además de un defecto en el inicio de los movimientos oculares, estos suelen ser imprecisos, errando el objetivo, por lo que las sacudidas oculares no son directas, sino que se produce una búsqueda ocular hasta que el paciente alcanza la diana. En casos graves, incluso tras haber conseguido con esfuerzo alcanzar la fijación en un

objeto, esta es transitoria y el paciente no logra mantenerla el tiempo que desearía⁵.

La apraxia ocular se asocia a lesiones bilaterales de los centros de control ocular parietales situados en el surco intraparietal. Suele producirse también como parte del síndrome de Balint^{14,29}.

Conclusión

El estudio de pacientes con lesiones en regiones asociativas visuales ha aportado importantes avances en el conocimiento de las agnosias visuales y del funcionamiento del procesamiento visual. Sin embargo, este conocimiento dista mucho de ser completo. Queda aún un largo camino por recorrer durante el cual pacientes con este tipo de lesiones y las nuevas técnicas, como la resonancia magnética funcional, tienen mucho que enseñarnos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Goodale MA. How (and why) the visual control of action differs from visual perception. *Proc R Soc B*. 2014;281.
- Milner AD, Goodale MA. Two visual systems re-viewed. *Neuropsychologia*. 2008;46:774–85.
- Naccache L. Visual consciousness explained by its impairments. *Curr Opin Neurol*. 2015;28:45–50.
- Somme J, Zarranz JJ. Trastornos de las funciones cerebrales superiores. En: Zarranz JJ, editor. *Neurología*. 5.ª ed Elsevier; 2013. p. 161–94.
- Barton JJ. Higher cortical visual deficits. *Continuum (Minneapolis)*. 2014;20:922–41.
- Farah MJ. Object recognition. En: Farah MJ, editor. *The Cognitive Neuroscience of Vision*. Paperback. 1st ed 2000. p. 82–114.
- Grüter T, Grüter M, Carbon CC. Neural and genetic foundations of face recognition and prosopagnosia. *J Neuropsychol*. 2008;2:79–97.
- Hier DB, Mondlock J, Caplan LR. Behavioural abnormalities after right-hemisphere stroke. *Neurology*. 1983;33:337–44.
- Warrington EK. *Recognition Memory Test: Manual*. Berkshire, UK: NFER-Nelson; 1984.
- Duchaine B, Nakayama K. The Cambridge Face Memory Test: Results for neurologically intact individuals and an investigation of its validity using inverted face stimuli and prosopagnosic participants. *Neuropsychologia*. 2005;44:576–85.
- Bovier SE, Engel SA. Behavioural deficits and cortical damage loci in cerebral achromatopsia. *Cereb Cortex*. 2006;16:183–91.
- Rosler A, Lanquillon S, Dippel O, Braune HJ. Impairment of facial recognition in patients with right cerebral infarcts quantified by computer aided 'morphing'. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997;62:261–4.
- Barton JJ, Hanif H, Ashraf S. Relating visual to verbal semantic knowledge: The evaluation of object recognition in prosopagnosia. *Brain*. 2009;132:3456–66.
- Brazis P, Masdeu J, Biller J. The localization of lesions affecting the cerebral hemispheres. En: Brazis P, Masdeu J, Biller J, editores. *Localization in clinical Neurology*. 6th ed Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2011. p. 493–556.
- Bowles DC, McKone E, Dawel A, Duchaine B, Palermo R, Schmalzl L, et al. Diagnosing prosopagnosia: effects of ageing, sex, and participant-stimulus ethnic match on the Cambridge Face Memory Test and Cambridge Face Perception Test. *Cogn Neuropsychol*. 2009;26:423–55.
- Thomas C, Avidan G, Humphreys K, Jung KJ, Gao F, Behrmann M. Reduced structural connectivity in ventral visual cortex in congenital prosopagnosia. *Nat Neurosci*. 2009;12:29–31.
- Grueter M, Grueter T, Bell V, Horst J, Laskowski W, Sperling K, et al. Hereditary prosopagnosia: The first case series. *Cortex*. 2007;43:734–49.
- Sacks O. *Un antropólogo en Marte*. Barcelona: Anagrama; 2006.
- Farnsworth D. The Farnsworth-Munsell 100 hue and Dichotomous tests for color vision. *J Opt Soc Am*. 1943;33:568–78.
- Paulson HL, Galetta SL, Grossman M, Alavi A. Hemiachromatopsia of unilateral occipitotemporal infarcts. *Am J Ophthalmol*. 1994;118:518–23.
- Binder JR, Lazar RM, Tatemichi TK, Mohr JP, Desmond DW, Ciecierski KA. Left hemiparalexia. *Neurology*. 1992;42:562–9.
- Sheldon Claire A, Malcolm George L, Barton Jason JS. Alexia with and without agraphia: An assessment of two classical syndromes. *Can J Neurol Sci*. 2008;35:616–24.
- Aguirre GK, d'Esposito M. Topographical disorientation: A synthesis and taxonomy. *Brain*. 1999;122:1613–28.
- Zeki S. Cerebral akinetopsia (visual motion blindness). A review. *Brain*. 1991;114:811–24.
- Dalrymple K, Barton J, Kingstone A. A world unglued: Simultanagnosia as a spatial restriction of attention. *Front Hum Neurosci*. 2013;7:145.
- Chechlacz M, Rotshtein P, Humphreys GW. Neuroanatomical dissections of unilateral visual neglect symptoms: ALE meta-analysis of lesion-symptom mapping. *Front Hum Neurosci*. 2012;6:230.
- Andersen R, Andersen K, Hwang E, Hauschild M. Optic ataxia: From Balint's syndrome to the parietal reach region. *Neuron*. 2014;81:967–83.
- Rizzo M, Vecera SP. Psychoanatomical substrates of Balint's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;72:162–78.
- Ptak R, Müri RM. The parietal cortex and saccade planning: Lessons from human lesion studies. *Front Hum Neurosci*. 2013;7:254.