

agnosia visual congénita – congenital visual agnosia

Authored by
memjavad

November 21, 2025

RECOMMENDED CITATION

memjavad (2025). *agnosia visual congénita – congenital visual agnosia*. Spanish Psychological Databases. Retrieved from <https://spanish.arabpsychology.com/?p=5627>

Agnosia Visual Congénita

Primary Disciplinary Field(s): Neuropsicología, Neurología, Ciencias Cognitivas.

1. Definición Central y Clasificación

La agnosia visual congénita se define como un trastorno neuropsicológico caracterizado por la incapacidad de reconocer o interpretar objetos, caras, o símbolos visuales, a pesar de que la agudeza visual, el campo visual y las funciones intelectuales generales se mantienen intactas. Es crucial entender que la dificultad reside en la fase de procesamiento superior, específicamente en la asociación entre la percepción sensorial y el conocimiento previamente almacenado. A diferencia de la ceguera o las deficiencias ópticas, el individuo con agnosia visual congénita es capaz de ver y describir las características elementales de un objeto (color, forma, textura), pero no puede identificar su significado o función. Este déficit es de origen **congénito** o se manifiesta tempranamente en el desarrollo, lo que implica que el individuo nunca ha desarrollado la capacidad normal de reconocimiento visual, a diferencia de las agnosias adquiridas que resultan de una lesión cerebral posterior.

Desde una perspectiva clínica, la agnosia visual se clasifica tradicionalmente en dos grandes categorías basadas en el punto de fallo en la vía de procesamiento visual. Primero, la **agnosia aperceptiva**, donde el fallo ocurre en la etapa temprana de la formación de una percepción unificada; el paciente no puede copiar dibujos ni emparejar formas similares, pues carece de una representación perceptiva coherente, aunque sus sentidos primarios funcionen. Segundo, la **agnosia asociativa**, donde el paciente sí puede formar una percepción visual completa y coherente (pueden copiar dibujos perfectamente), pero no puede asociar esa percepción con su significado semántico o su nombre en el almacén de la memoria. La agnosia visual congénita a menudo presenta características complejas, ubicándose en el espectro asociativo o manifestando una mezcla de dificultades que reflejan una disfunción en las redes neuronales de reconocimiento visual desde el nacimiento. Esta distinción es fundamental para guiar la estrategia diagnóstica y terapéutica.

El término "congénita" subraya la naturaleza del trastorno como una condición del neurodesarrollo, lo que la distingue de las agnosias adquiridas por trauma, accidente cerebrovascular o enfermedad neurodegenerativa. Esta distinción temporal es fundamental para comprender la etiología y las estrategias de intervención, ya que los individuos con la forma congénita nunca han experimentado la representación visual normal, lo que lleva a patrones de compensación y desarrollo cognitivo únicos. La comprensión moderna de esta condición se apoya en el modelo de las dos vías visuales: la vía ventral ("qué"), responsable del reconocimiento de objetos, y la vía dorsal ("dónde"), encargada de la localización espacial. La agnosia visual congénita implica principalmente una disfunción en la vía ventral, particularmente en las regiones temporales

inferiores, que son esenciales para la integración de la forma y la identidad visual en el circuito cerebral.

2. Etiología y Bases Neuroanatómicas

La etiología de la agnosia visual congénita es compleja y a menudo involucra factores genéticos o alteraciones sutiles en el desarrollo del sistema nervioso central durante la gestación. A diferencia de los casos adquiridos, donde una lesión focal (como un ictus) es claramente identificable, los casos congénitos suelen estar asociados con anomalías en la conectividad o la organización estructural de las áreas cerebrales dedicadas al procesamiento visual superior. Las investigaciones sugieren que las mutaciones genéticas o los trastornos del desarrollo neuronal pueden impedir la correcta maduración de las áreas de asociación visual, especialmente la corteza temporal inferior y el giro fusiforme, estructuras críticas para la identificación de objetos y caras, resultando en una atipicidad funcional desde el nacimiento.

Neuroanatómicamente, la agnosia visual se vincula directamente con daños o disfunciones en el lóbulo occipital y, crucialmente, en la región temporal posterior, que alberga la corteza de asociación visual. La agnosia visual asociativa, por ejemplo, está fuertemente correlacionada con daños bilaterales en la corteza temporal-occipital, particularmente si se afecta la porción anterior del giro fusiforme. Cuando esta disfunción es congénita, no se trata necesariamente de una lesión macroscópica, sino de una **disgenesia** o un cableado neuronal anómalo que impide la transferencia eficiente de la información visual perceptiva a los centros de memoria semántica. Este fallo en la integración de la información sensorial con la red de conocimiento previo es la firma neurocognitiva de la agnosia visual congénita, afectando la ruta que transforma "ver" en "saber".

Un subtipo prominente de agnosia visual congénita es la **prosopagnosia congénita** (o ceguera facial), que ilustra claramente las bases neuroanatómicas. La prosopagnosia congénita se caracteriza por la incapacidad de reconocer caras familiares, y se ha asociado consistentemente con una actividad reducida o atípica en el [área facial fusiforme \(FFA\)](#). En los casos congénitos, esta área, que normalmente se especializa en el procesamiento holístico de las caras, puede no haberse desarrollado o conectado funcionalmente de manera típica. Aunque la etiología exacta sigue siendo objeto de estudio, la fuerte heredabilidad observada en muchos casos de prosopagnosia congénita sugiere una base genética subyacente que afecta la arquitectura y la especialización funcional de la vía ventral, lo que indica que el factor etiológico radica en la programación del desarrollo cerebral.

3. Desarrollo Histórico del Concepto

El estudio de la agnosia, en general, se remonta a finales del siglo XIX. El término "agnosia" fue

acuñado por el neurólogo austriaco [Sigmund Freud](#) en 1891, derivado del griego "a-" (sin) y "gnosis" (conocimiento), para describir la pérdida de la capacidad de reconocimiento sensorial sin un déficit sensorial primario. Inicialmente, la mayoría de los estudios se centraron en los casos adquiridos, que eran más fáciles de localizar anatómicamente debido a lesiones cerebrales focales evidentes. La neuropsicología clásica se basó en el análisis de pacientes con daño cerebral focal para mapear las funciones cognitivas, y los casos congénitos, al carecer de una lesión obvia, fueron menos comprendidos en un principio.

El reconocimiento formal de las formas congénitas y del desarrollo de la agnosia visual ganó tracción en la segunda mitad del siglo XX, especialmente con el estudio detallado de casos que presentaban déficits de reconocimiento desde la infancia sin evidencia de trauma o enfermedad cerebral adquirida. La prosopagnosia congénita fue uno de los primeros subtipos en recibir atención significativa, particularmente después de que se observara que este trastorno podía presentarse en familias sin historial de daño cerebral, sugiriendo un patrón de herencia. El trabajo de neuropsicólogos y genetistas en las últimas décadas ha sido fundamental para separar las agnosias adquiridas de las congénitas, estableciendo que las segundas representan un fallo en la maduración y la especialización de los módulos de procesamiento visual, en lugar de la destrucción de un módulo previamente funcional.

La investigación moderna, apoyada por la resonancia magnética funcional (fMRI) y la genética conductual, ha solidificado la agnosia visual congénita como una categoría diagnóstica válida dentro de los trastornos del neurodesarrollo. Este desarrollo histórico ha permitido un cambio de enfoque, pasando de buscar la lesión obvia a investigar la **conectividad atípica** y los factores hereditarios que influyen en cómo el cerebro organiza las funciones visuales complejas. Esta evolución conceptual ha sido vital para desarrollar estrategias de intervención temprana y comprender la plasticidad cerebral en respuesta a un déficit de procesamiento visual primario, reconociendo que el cerebro en desarrollo puede compensar de maneras que no se observan en el cerebro adulto lesionado.

4. Características Clínicas de Presentación

La presentación clínica de la agnosia visual congénita es variada, pero se caracteriza por la dificultad persistente en la identificación visual que contrasta marcadamente con otras habilidades cognitivas y sensoriales preservadas. Típicamente, los pacientes pueden describir la forma de un objeto, su color y sus componentes, pero fallan consistentemente en nombrarlo o en indicar su uso. Por ejemplo, un paciente podría describir un martillo como "un objeto con una cabeza pesada y un mango largo," pero no sabría que es una herramienta utilizada para clavar, a menos que se le permita tocarlo o que se le proporcionen claves auditivas o táctiles, lo que demuestra una disociación entre la información visual y la semántica.

Una característica diagnóstica clave es la dependencia del paciente de vías sensoriales alternativas para la identificación, lo que se conoce como **transferencia intersensorial**. El reconocimiento táctil o el [reconocimiento auditivo](#) de los objetos suelen estar intactos. Si el paciente con agnosia visual asociativa toca un cepillo de dientes o escucha el sonido de un teléfono, puede identificarlo inmediatamente, demostrando que el conocimiento semántico existe y está accesible, pero la puerta de entrada visual está defectuosa. Esta disociación entre la visión y el conocimiento es fundamental para el diagnóstico diferencial de la agnosia frente a la afasia (donde el problema es el lenguaje) o la demencia (donde el conocimiento semántico se pierde).

En el contexto congénito, estas dificultades se manifiestan desde la infancia, afectando hitos del desarrollo como el reconocimiento de juguetes, la lectura de imágenes o la interacción social. Los niños afectados a menudo desarrollan estrategias compensatorias sofisticadas, como memorizar patrones de vestimenta, voces, o características contextuales para identificar personas u objetos, lo que puede enmascarar la severidad del déficit visual. Sin embargo, en situaciones novedosas o complejas, como un cambio de entorno o la presentación de objetos poco comunes, las limitaciones de la agnosia se vuelven evidentes, impactando profundamente el aprendizaje, la navegación y la autonomía diaria, requiriendo un esfuerzo constante para interpretar el mundo visual.

5. Subtipos Específicos de Agnosia Visual Congénita

Aunque la agnosia visual congénita es un término paraguas, existen subtipos especializados que reflejan la modularidad del sistema de procesamiento visual, cada uno asociado a fallos específicos en las subregiones de la vía ventral. La **prosopagnosia congénita** (o hereditaria) es el subtipo más estudiado y clínicamente reconocido. Las personas con esta condición tienen una dificultad severa y crónica para identificar caras, incluyendo a menudo las de familiares cercanos o incluso la propia cara en un espejo o fotografía. Esta condición no se debe a un daño cerebral posterior, sino a una organización atípica de las redes neuronales desde el nacimiento, afectando el procesamiento holístico de las características faciales que es vital para la identidad social.

Otro subtipo relevante es la **agnosia de objetos congénita**, donde la dificultad principal radica en reconocer objetos inanimados. Dependiendo de si el fallo es aperceptivo o asociativo, la presentación varía. En la forma aperceptiva, el individuo podría tener problemas para integrar las partes de un objeto en un todo coherente, haciendo imposible la identificación visual. En la forma asociativa, el problema es la conexión semántica. Este subtipo afecta severamente la interacción con el entorno físico y requiere un diagnóstico cuidadoso para distinguirla de otros trastornos del aprendizaje visual, ya que la incapacidad de reconocer objetos básicos puede ser altamente incapacitante.

Finalmente, se encuentran las agnosias específicas para categorías, como la **alexia pura**

agnósica congénita, caracterizada por la incapacidad de reconocer palabras escritas (lectura) a pesar de la conservación de la escritura y otras habilidades lingüísticas. Esto implica un fallo en el reconocimiento del patrón visual de las letras y palabras en el [área visual de la forma de la palabra \(VWFA\)](#), un área altamente especializada en el giro fusiforme. La existencia de estos subtipos subraya la alta especialización funcional de la corteza de asociación visual y cómo fallos localizados en el desarrollo pueden generar déficits muy específicos de reconocimiento, demostrando que el procesamiento visual no es una función unitaria sino una colección de módulos interconectados.

6. Diagnóstico Diferencial y Evaluación

El diagnóstico de la agnosia visual congénita es un proceso complejo que requiere una evaluación neuropsicológica exhaustiva para diferenciarla de otros trastornos que pueden simular déficits de reconocimiento, como la ceguera cortical, los trastornos del espectro autista (TEA), o las dificultades de aprendizaje no verbal. El primer paso consiste en descartar déficits visuales primarios (agudeza, campo visual) mediante exámenes oftalmológicos y asegurar que las funciones cognitivas generales y lingüísticas (la capacidad de nombrar y describir por otras vías) estén intactas. Si el paciente puede describir un objeto verbalmente pero no lo reconoce visualmente, la sospecha de agnosia se incrementa, apuntando a un problema de vinculación entre la percepción y la memoria semántica.

La evaluación neuropsicológica se centra en pruebas diseñadas para dissociar la percepción de la asociación semántica. Las pruebas para la agnosia aperceptiva incluyen tareas de copia de figuras complejas (como la Figura Compleja de Rey-Osterrieth) y tareas de emparejamiento de formas. Si el paciente falla en estas tareas, indica un problema en la construcción de la imagen visual. Las pruebas para la agnosia asociativa, por otro lado, incluyen tareas de identificación de objetos en diferentes vistas, el Test de Boston para Nombrar Objetos, y tareas de clasificación semántica de imágenes. En el caso de la prosopagnosia congénita, se utilizan pruebas estandarizadas como el Cambridge Face Perception Test o el Benton Facial Recognition Test, que miden la capacidad de percibir y memorizar identidades faciales de manera estandarizada y objetiva.

Las técnicas de neuroimagen estructural y funcional son herramientas diagnósticas cruciales, especialmente en la investigación de la etiología congénita. Aunque la resonancia magnética (RM) estructural puede ser normal en muchos casos congénitos (a diferencia de los adquiridos), la fMRI y las técnicas de [imagen por tensor de difusión \(DTI\)](#) pueden revelar anomalías sutiles en la conectividad de la sustancia blanca o patrones de activación atípicos en las áreas de procesamiento visual. Estos hallazgos ayudan a confirmar la base neurobiológica del trastorno y a distinguirlo de las dificultades psicológicas o motivacionales, reforzando la naturaleza orgánica de la agnosia visual congénita y proporcionando una base objetiva para el diagnóstico.

7. Implicaciones Cognitivas y Funcionales

Las implicaciones de vivir con agnosia visual congénita son profundas, afectando la autonomía, la interacción social y el desarrollo profesional. Dado que el reconocimiento visual es fundamental para la navegación espacial, la lectura de señales, la identificación de amenazas y la comunicación no verbal, los individuos afectados deben depender constantemente de estrategias compensatorias. Esta dependencia impone una carga cognitiva significativa, ya que el cerebro debe trabajar más para procesar información que la mayoría de las personas asimilan automáticamente, agotando los recursos mentales. En el caso de la prosopagnosia congénita, la incapacidad de reconocer caras puede llevar al aislamiento social, a la dificultad para seguir conversaciones grupales y a la ansiedad en entornos sociales, impactando negativamente la calidad de vida y la formación de relaciones interpersonales estables.

A nivel funcional, la agnosia visual interfiere directamente con las actividades de la vida diaria (AVD). Tareas simples como ir de compras (reconocer productos por su envase), conducir (interpretar señales de tráfico) o incluso vestirse (diferenciar prendas similares si no se usan claves táctiles) se vuelven desafíos constantes. El aprendizaje académico también se ve comprometido, especialmente si el déficit afecta el reconocimiento de símbolos visuales, diagramas o la lectura. Aunque la plasticidad cerebral permite el desarrollo de habilidades compensatorias, estas rara vez sustituyen la eficiencia del procesamiento visual normal, obligando a los pacientes a depender fuertemente de la memoria contextual y las claves no visuales para navegar el mundo.

A pesar de estas dificultades, es importante destacar que la agnosia visual congénita no implica un déficit de inteligencia general. De hecho, muchos individuos desarrollan habilidades verbales y lógicas superiores como mecanismo de adaptación para compensar su déficit visual primario. Sin embargo, la brecha entre el intelecto general y la capacidad de reconocimiento visual subraya la modularidad de la cognición y cómo un fallo específico en un módulo sensorial puede coexistir con una función ejecutiva y de memoria intactas. El impacto funcional se mitiga mediante la educación especializada, el entrenamiento en el uso de claves táctiles y auditivas, y el apoyo psicosocial continuo, que son esenciales para fomentar la adaptación y la resiliencia.

8. Tratamiento y Pronóstico

Dado que la agnosia visual congénita es un trastorno del neurodesarrollo con una base neurobiológica establecida, no existe una cura farmacológica que revierta la organización neuronal atípica. El tratamiento se centra en la rehabilitación neuropsicológica, la compensación de déficits y la adaptación ambiental. El objetivo principal de la terapia es maximizar la independencia funcional del paciente, enseñándole a utilizar sus habilidades preservadas para superar las limitaciones visuales. Las estrategias de rehabilitación varían según el subtipo de agnosia, pero

generalmente se enfocan en el entrenamiento intensivo de la discriminación visual y el uso intensivo de modalidades sensoriales alternativas.

Para la agnosia asociativa, el entrenamiento puede incluir ejercicios de asociación de palabras con claves no visuales, o el uso de descripciones verbales detalladas para "etiquetar" objetos que no se reconocen automáticamente. Se puede emplear el método de "aprendizaje sin error" para reforzar las conexiones entre la percepción visual y la identidad semántica. En el caso de la prosopagnosia congénita, las intervenciones buscan mejorar el reconocimiento de características no faciales (como cabello, voz o marcha) y el desarrollo de estrategias de reconocimiento piecemeal (parte por parte) en lugar del procesamiento holístico que es defectuoso. El uso de tecnología asistida, como aplicaciones de reconocimiento de voz o sistemas de etiquetado de objetos mediante códigos QR, también puede ser una herramienta compensatoria valiosa.

El pronóstico para la agnosia visual congénita es variable. Si bien el déficit subyacente de reconocimiento visual generalmente persiste a lo largo de la vida, la capacidad de adaptación y el desarrollo de estrategias compensatorias pueden mejorar significativamente el funcionamiento diario. La intervención temprana es crucial para mitigar el impacto en el desarrollo social y educativo. Un diagnóstico preciso y un entorno de apoyo que fomente la confianza en las habilidades no visuales son determinantes para que los individuos con agnosia visual congénita puedan llevar vidas plenas y productivas. Aunque el reconocimiento visual automático sigue siendo un desafío, la conciencia de la condición y el manejo activo permiten una integración social y laboral exitosa.

9. Debates Actuales y Futuras Líneas de Investigación

Uno de los debates centrales en el estudio de la agnosia visual congénita radica en la distinción entre la agnosia aperceptiva y la asociativa en el contexto del desarrollo. Algunos investigadores argumentan que la forma congénita es predominantemente asociativa, ya que los fallos aperceptivos severos suelen estar asociados con déficits visuales primarios más amplios. Sin embargo, la investigación moderna, utilizando neuroimagen, sugiere que los fallos de conectividad pueden afectar la formación de representaciones visuales coherentes de maneras sutiles, difuminando la línea entre las clasificaciones tradicionales. Otro debate importante se centra en la especificidad del dominio: ¿la prosopagnosia congénita es un fallo específico en el procesamiento de caras, o es parte de un déficit más general en el reconocimiento de objetos complejos que requieren discriminación fina y procesamiento holístico?

Las futuras líneas de investigación se dirigen hacia la comprensión de la base genética de la agnosia visual congénita, utilizando estudios de gemelos y análisis de secuenciación de ADN para identificar los genes responsables de la organización neuronal atípica en la vía ventral. La neurociencia cognitiva continuará empleando técnicas avanzadas de neuroimagen para mapear

las diferencias funcionales y estructurales en los cerebros de los pacientes congénitos, buscando biomarcadores que permitan un diagnóstico más temprano y preciso, incluso antes de la manifestación conductual completa del déficit. El estudio de la plasticidad cerebral en estos individuos también es clave, explorando cómo las áreas adyacentes o las vías sensoriales alternativas se reorganizan para compensar el déficit visual y si esta reorganización puede ser dirigida terapéuticamente.

Finalmente, existe un creciente interés en el desarrollo de intervenciones basadas en la neuroplasticidad. Esto incluye el entrenamiento perceptivo intensivo, que busca mejorar la capacidad del cerebro para discriminar visualmente, y el uso potencial de técnicas de estimulación cerebral no invasiva (como la Estimulación Magnética Transcraneal, TMS) para modular la actividad en las áreas de procesamiento visual. La meta es pasar de la mera compensación a la mejora real de la función de reconocimiento visual, buscando modificar las redes neuronales subyacentes. Estos avances prometen transformar el manejo de esta compleja condición del neurodesarrollo, ofreciendo la posibilidad de una integración visual más eficiente en el futuro.

10. Lecturas Adicionales

[Agnosia Visual \(Wikipedia\)](#)

[Prosopagnosia \(Wikipedia\)](#)

[Área Facial Fusiforme \(FFA\)](#)

[Neuropsicología \(Wikipedia\)](#)