

Aus der Neurologischen Klinik und Poliklinik
der Ludwig-Maximilians-Universität München
Direktorin: Prof. Dr. med. Marianne Dieterich

Phänomenologie und Diagnostik der kongenitalen Prosopagnosie

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität München

vorgelegt von
Anne Lotta Elisabeth Klippel
aus Bochum
2011

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

1. Berichterstatter:	Prof. Dr. med. A. Danek
2. Berichterstatter:	Priv. Doz. Dr. Thomas Zetzsche
Mitberichtersteller:	Priv. Doz. Dr. Wolfgang Büchele Prof. Dr. Wolfgang Fries
Mitbetreuung durch den promovierten Mitarbeiter:	Dr. M. Gade
Dekan:	Prof. Dr. med. Dr. h.c. M. Reiser, FACR, FRCR
Tag der mündlichen Prüfung:	05.05.2011

Inhaltsverzeichnis

1.	Einleitung	5
1.1.	Gesichterverarbeitung	5
1.1.1.	Anatomie	5
1.1.2.	Elektrophysiologie und Bildgebung	6
1.1.3.	Angeborene Verhaltensweisen	8
1.1.4.	Erfahrung.....	9
1.1.5.	Merkmale und Verarbeitung von Gesichtern	10
1.2.	Störungen des Gesichtererkennens und ihre Ursachen	12
1.2.1.	Definition der Prosopagnosie	12
1.2.2.	Ätiologie der Prosopagnosie	12
1.2.3.	Erworbene Prosopagnosie.....	13
1.2.4.	Kongenitale Prosopagnosie	14
1.3.	Forschungsstand zur kongenitalen Prosopagnosie	15
1.3.1.	Prävalenz	15
1.3.2.	Mögliche Ursachen	16
1.3.3.	Merkmale.....	18
1.4.	Varianten der kognitiven Leistungsfähigkeit.....	21
1.5.	Fragestellung.....	24
2.	Material und Methoden.....	25
2.1.	Studienkollektiv	25
2.1.1.	Suchmethoden und Rekrutierung	25
2.1.2.	Ein- und Ausschlusskriterien.....	25
2.2.	Fragebögen.....	26
2.3.	Neurologischer Status	27
2.3.1.	Klinisch-neurologische Untersuchung	27
2.3.2.	Händigkeitstest	27
2.4.	Allgemeines kognitives Leistungsniveau.....	27
2.4.1.	Montreal Cognitive Assessment Test.....	27
2.4.2.	Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztest.....	29

2.5.	Tests zur Gesichtererkennung	29
2.5.1.	Computergestützter Test	29
2.5.2.	Camden Memory Tests . Short Memory Test for Faces.....	33
2.5.3.	Gesichter-Namen-Lerntest.....	35
2.5.4.	Benton Facial Recognition Test	36
2.6.	Statistische Auswertung	38
3.	Ergebnisse	39
3.1.	Studienkollektiv	39
3.2.	Phänomenologie der kongenitalen Prosopagnosie	39
3.2.1.	Freie Antworten	39
3.2.2.	Gezielte Fragen	43
3.3.	Mögliche Ursachen für ein Defizit in der Gesichtererkennung	47
3.3.1.	Vorerkrankungen	48
3.3.2.	Klinisch-neurologische Untersuchung	48
3.3.3.	Allgemeines kognitives Leistungsniveau.....	49
3.3.4.	Testergebnisse der ausgeschlossenen Probanden.....	50
3.4.	Gesichterverarbeitung (Probanden, Kontrollgruppe)	51
3.4.1.	Computergestützter Test	51
3.4.2.	Camden Memory Tests . Short Memory Test for Faces.....	53
3.4.3.	Gesichter-Namen-Lerntest.....	54
3.4.4.	Benton Facial Recognition Test	55
3.4.5.	Detaillierte Ergebnisse der einzelnen Probanden.....	56
3.4.6.	Cut-off Werte der Testverfahren zur Gesichtererkennung.....	56
3.5.	Zusammenfassung der Ergebnisse	58
4.	Diskussion	60
4.1.	Phänomenologie der kongenitalen Prosopagnosie	60
4.1.1.	Heterogenität.....	60
4.1.2.	Typische Merkmale.....	61
4.1.3.	Leidensdruck	66
4.2.	Diagnostik	67
4.2.1.	Beurteilung der Ergebnisse anhand der Literatur.....	68

4.2.2.	Symptome bei der Testbearbeitung	70
4.2.3.	Kritik an den verwendeten Tests.....	71
4.2.4.	Vergleich der Testergebnisse untereinander.....	73
4.2.5.	Zukünftige Testverfahren	74
4.3.	Parallelen zu anderen Teilleistungsschwächen.....	75
4.3.1.	Lese-Rechtschreibschwäche	75
4.3.2.	Phonagnosie.....	76
4.4.	Behandlungsmöglichkeiten.....	77
4.4.1.	Trainieren der Gesichtererkennung	78
4.4.2.	Trainieren eines anderen Blickverhaltens	78
4.4.3.	Kompensation.....	79
4.5.	Zukünftige Forschung.....	80
4.5.1.	Standardisierte Diagnostik der kongenitalen Prosopagnosie	80
4.5.2.	Erforschung der Genese der kongenitalen Prosopagnosie	81
4.5.3.	Erfassung von Komorbiditäten	81
4.5.4.	Erforschung von Behandlungsmöglichkeiten	82
5.	Zusammenfassung	83
6.	Literaturverzeichnis	85
7.	Abkürzungsverzeichnis	97
8.	Abbildungsverzeichnis	98
9.	Tabellenverzeichnis	100
10.	Anhänge	101
A.	Artikel der Fürstenfeldbrucker SZ vom 31.05.08.....	101
B.	Einverständniserklärung für die Studienteilnehmer	102
C.	Fragebogen I.....	103
D.	Fragebogen II.....	108

E.	Untersuchungsbogen für die Anamnese.....	119
F.	Untersuchungsbogen für die neurologische Untersuchung.....	122
G.	Bogen für den Montreal Cognitive Assessment Test (MoCA).....	126
H.	Händigkeitstest.....	127
I.	Normentabelle für den Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztest	128
J.	Ermittelter Visus der Probanden.....	129
K.	Testverfahren zur Gesichtererkennung.....	130
L.	Ergebnisse der Probanden.....	131
M.	Ergebnisse der Kontrollgruppe.....	134
N.	Ergebnisse der ausgeschlossenen Probanden	137

1. Einleitung

Themen der vorliegenden Arbeit sind die Gesichtsverarbeitung beim Menschen und die isolierte Störung dieses Prozesses, die sogenannte Prosopagnosie. Ergänzend werden andere Varianten der kognitiven Leistungsfähigkeit betrachtet, bei denen ein isoliertes Defizit in einem bestimmten kognitiven Vorgang vorliegt.

1.1. *Gesichtsverarbeitung*

1.1.1. Anatomie

Es gibt zwei kontroverse Ansichten darüber, wie das menschliche Gehirn Gesichter verarbeitet. Die eine besagt, dass Gesichter in kognitiven und neuronalen Mechanismen verarbeitet werden, die ausschließlich auf die Gesichtsverarbeitung spezialisiert sind (eng. *face-specificity hypothesis*). Die zweite Auffassung geht davon aus, dass diese Mechanismen nicht auf einen bestimmten Reiz (z.B. Gesichter), sondern auf einen Prozess spezialisiert sind. Dieser Prozess wird für viele verschiedene Stimulus-Klassen abgewickelt (eng. *domain-general hypothesis*). So vermuten manche Autoren (Gauthier et al. 1999; Gauthier et al. 2000), dass gesichtsspezifische Mechanismen jedes Mal in Gang gesetzt werden, wenn man feine Unterscheidungen zwischen visuellen Objekten derselben Kategorie vornehmen muss. Man meint, dass bei Objekten nur entschieden wird, worum es sich generell handelt (Blume oder Auto) und die Art des Objektes nicht weiter differenziert wird (welche Blume, welches Auto), wogegen Gesichter sofort spezialisiert unterschieden werden. Trotz unterschiedlicher Ansichten ist man sich einig, dass es Regionen im Gehirn gibt, die hochspezifisch, wenn auch nicht exklusiv, auf Gesichter reagieren. Daher werden im folgenden Absatz diese neuronalen Areale skizziert, ohne dass näher auf diese Kontroverse eingegangen werden muss.

Studien an Rhesusaffen zeigen, dass die Gesichtsverarbeitung in der Evolution der Primaten fest verankert ist. Bei ihnen wurden sowohl Nervenzellen im Sulcus temporalis superior nachgewiesen, die ausschließlich auf Gesichter reagieren (Desimone et al. 1984; Perrett et al. 1985), als auch ganze Regionen gefunden, die eine gewisse Gesichtsselektivität aufweisen. Innerhalb dieser Regionen zeigten 97% der auf visuelle Reize ansprechenden Zellen selektive (die meisten Zellen sogar

exklusive) Aktivität auf Gesichter (Tsao et al. 2003). Da das Gehirn des Affen dem des Menschen sehr ähnlich ist (Semendeferi et al. 2001; Semendeferi et al. 2002), kann man aufgrund dieser Ergebnisse darauf schließen, dass der Gesichtsverarbeitung des Menschen eine erbliche, evolutionär bedingte Komponente zugrunde liegt.

1.1.2. Elektrophysiologie und Bildgebung

Mittels Elektroenzephalographie (EEG) und Magnetoenzephalographie (MEG) wurde beim Menschen eine evozierte Hirnreaktion beobachtet, die eine andere Sensibilität für Gesichter verglichen mit der für andere visuelle Objekte zeigt. Dieses Potential wird als N170 (im EEG) oder M170 (im MEG) bezeichnet, da es seine maximale Amplitude ca. 150-200 ms erreicht, nachdem ein Reiz präsentiert wurde. Das N170-Potential zeigt bei gesunden Menschen eine größere Amplitude bei der Wahrnehmung von Gesichtern gegenüber der Wahrnehmung von anderen visuellen Objekten und Reizen (Buchstabenfolgen, Blumen, Alltagsobjekte, Hände) (Kanwisher et al. 1997; McCarthy et al. 1997; Puce et al. 1996). Anscheinend repräsentiert das N170-Potential die frühesten Stadien der Gesichtsverarbeitung und wird nicht beeinflusst durch semantische Faktoren, z.B. durch Bekanntheit des Gesichtes (Carmel und Bentin 2002; Itier und Taylor 2004).

Der Auslöser für das N170-Potential ist wahrscheinlich eine kleine Region am posterior-inferioren Pol des Temporallappens (siehe z.B.: Eimer und McCarthy 1999) und liegt im Gyrus occipito-temporalis lateralis (auch Gyrus fusiformis) (siehe Abb. 1). Da dieses Areal maßgeblich an der Verarbeitung von Gesichtern beteiligt sein soll, wird es in der englischsprachigen Literatur auch als *Fusiform Face Area* oder FFA bezeichnet (Kanwisher et al. 1997).

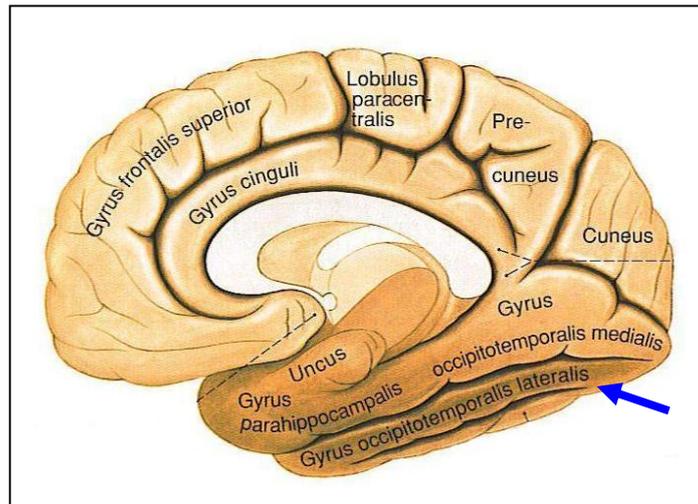


Abb. 1: Mediale Aufsicht der rechten Gehirnhemisphäre. Lokalisation des für die Gesichtererkennung zuständigen Gyrus occipitotemporalis lateralis (Sobotta Atlas der Anatomie des Menschen 2000, S. 289).

Ogleich die FFA die robusteste und am stärksten konsistent auftretende Aktivität auf Gesichtsreize zeigt, gibt es noch zwei weitere Regionen, die gesichtsspezifisch reagieren: Ein Areal liegt im Gyrus temporalis superior (*Superior Temporal Sulcus*, STS; siehe Abb. 2), und die andere Region ist im Occipitallappen situiert und wird auch als *Occipital Face Area* oder OFA bezeichnet. Man nimmt an, dass die FFA und die OFA einzelne Gesichter unterscheiden, wohingegen der STS andere Aspekte, wie Emotion und Blickrichtung, verarbeitet (Haxby et al. 2000).

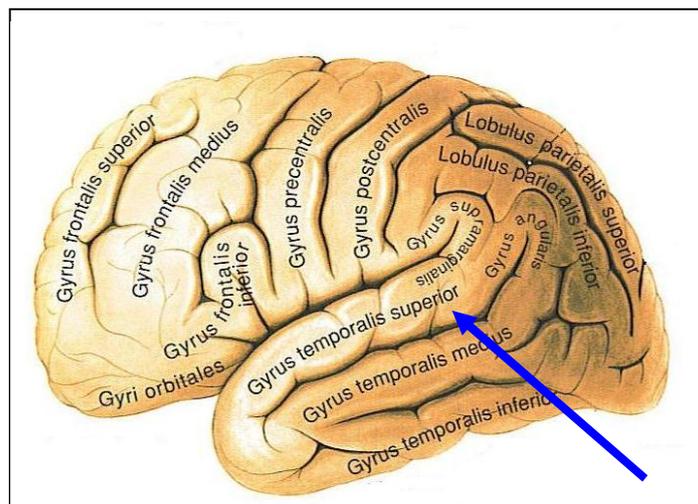


Abb. 2: Laterale Aufsicht der linken Gehirnhemisphäre. Lokalisation des Gyrus temporalis superior (Sobotta Atlas der Anatomie des Menschen 2000, S. 289).

Die grundlegende Rolle dieser Region in der Gesichterverarbeitung haben zwei Studien nachgewiesen, die zeigen, dass eine elektrische Stimulierung dieser ventralen temporalen Gebiete eine vorübergehende Unfähigkeit auslöst, Gesichter zu identifizieren (Mundel et al. 2003; Puce et al. 1999). Des Weiteren beweist die erworbene Prosopagnosie (siehe unten, 1.2.3), deren Läsionsort die FFA betrifft, dass dieses Areal sehr wichtig für die Unterscheidung zwischen individuellen Gesichtern ist (Barton et al. 2002; Bouvier und Engel 2006).

Interessanterweise kann das gesichterverarbeitende Areal im Gyrus fusiformis nicht nur durch die visuelle Wahrnehmung eines Gesichtes, sondern anscheinend auch durch die Vorstellung eines Gesichtes stimuliert werden. Dies ergibt sich aus folgenden zwei Phänomenen: Zum ersten zeigt die FFA eine Aktivierung bei der Ertastung von Puppengesichtern bei Personen, die erst später im Leben erblindet sind (Goyal et al. 2006), nicht jedoch bei kongenitalen Blinden. Zum zweiten wird die FFA durch eine menschliche Stimme aktiviert, jedoch nur, wenn die Sprecheridentifizierung im Gegensatz zum inhaltlichen Verständnis im Vordergrund steht (von Kriegstein et al. 2005). Diese Erkenntnisse sind von großer Bedeutung, da sie zeigen, dass eine Aktivierung des gesichtsspezifischen Areals im menschlichen Gehirn auch durch andere Reize ausgelöst werden kann, sofern ein Abbild eines Gesichtes abgespeichert ist.

1.1.3. Angeborene Verhaltensweisen

Die Fähigkeit, Gesichter zu erkennen und voneinander zu unterscheiden, beruht nicht alleine auf der intakten Anlage der entsprechenden Hirnareale. Vielmehr ist die Gesichterverarbeitung ein Zusammenspiel von angeborenen Verhaltensweisen und Erfahrung.

Obwohl der Sehapparat erst im Verlauf der Entwicklung des Menschen vollständig ausreift, konnte in mehreren Studien gezeigt werden, dass Säuglinge von Geburt an ein großes Interesse an menschlichen Gesichtern und gesichtsähnlichen Reizen haben (Johnson et al. 1991; Morton und Johnson 1991). Bereits im Alter von wenigen Tagen erkennen Säuglinge ihre Mutter auf einem Foto wieder (Pascalis et al. 1995) und im Alter von einem Monat sind Säuglinge in der Lage, andere Gesichter, die ihnen zuvor präsentiert wurden, wieder zu erkennen (de Haan et al. 2001). Diese Ergebnisse implizieren, dass es eine angeborene Fähigkeit geben muss, Gesichter zu erkennen und auf sie zu reagieren.

Eine Studie von Brace und Kollegen (2001) hat gezeigt, dass Kinder im Alter von zwei bis vier Jahren in der Lage sind, neu erlernte Gesichter wieder zu erkennen. Im Alter von fünf bis elf Jahren nimmt zwar nicht mehr die Genauigkeit der Wiedererkennung zu, aber die Reaktionszeit nimmt ab, was für eine Ausreifung des Systems zur Erkennung von Gesichtern in diesem Alter spricht. Die meisten Entwicklungsstudien kommen zu dem Ergebnis, dass vom sechsten bis zum elften Lebensjahr ein geradliniger Anstieg der Genauigkeit der Gesichtererkennung stattfindet (Brace et al. 2001; Ellis 1992).

1.1.4. Erfahrung

Trotz angeborener Komponenten beruht die Gesichtererkennung zusätzlich auf Erfahrung. Dies zeigt sich bereits darin, dass . wie soeben aufgeführt . die Reaktionszeit bei der Gesichtererkennung bereits ab einem Alter von fünf Jahren abnimmt. So gibt es Beweise, dass Neuronen im ventralen visuellen Pfad¹ durch Erfahrung aufeinander abgestimmt werden (Baker et al. 2002; Op de Beeck et al. 2006). Ein weiteres Beispiel für den Einfluss von Erfahrung auf die Gesichtererkennung wird durch die Tatsache belegt, dass sich Kinder im Alter von vier bis sieben Jahren durch das Vorhandensein eines Accessoires (z.B. eines Schals oder einer Mütze) wesentlich stärker als ältere Kinder bei der Identifikation der Person beeinflussen lassen (z.B. Diamond und Carey 1977; Freire und Lee 2001). Veranschaulichen lässt sich dies durch das Märchen von Rotkäppchen, in dem ein kleines Mädchen den Wolf mit ihrer Großmutter verwechselt, weil dieser ihr Nachtwand und ihre Schlafhaube trägt.

Außerdem liefern Studien, die die visuelle Entwicklung von Individuen mit kongenitalen bilateralen Katarakten untersuchen, weitere Belege für die Tragweite der Erfahrung bei der Gesichterverarbeitung (Maurer et al. 2005). Diese Personen haben keine Mustererkennung (eng. *pattern vision*), bis ihre Katarakte operativ korrigiert werden, was meist im Alter von 2-6 Monaten geschieht. Nach der Operation ist die Mustererkennung intakt, aber nicht ganz normal. Überraschenderweise entwickeln diese Individuen nie normale Fähigkeiten zur Gesichtererkennung. Als Erwachsene haben sie Probleme, aufrechte Gesichter zu unterscheiden. Das beweist, dass vor allem die Erfahrung in den ersten sechs Lebensmonaten wichtig ist, um eine intakte Gesichterverarbeitung zu entwickeln. Interessanterweise muss

¹ Reizweiterleitung von der Retina zum inferiotemporalen Kortex; Verarbeitung von Größe, Form und Farbe, Erkennung von Objekten.

diese Erfahrung auch auf ein bestimmtes Ziel gerichtet sein: Le Grand und Kollegen fanden heraus, dass in der Entwicklungsphase mangelnder Informationsfluss zur rechten Hemisphäre zu einem Defizit bei der Gesichtererkennung führt (Le Grand et al. 2003). Dieses Defizit tritt nicht auf, wenn der linken Hemisphäre zu wenige Informationen zugeführt werden.

Valentine (1991) hat die Hypothese aufgestellt, dass aus allen wahrgenommenen Gesichtern eine Art Durchschnittsgesicht gebildet werde. Jedes weitere Gesicht wird als Vektor gespeichert, der die Abweichung von diesem Prototyp repräsentiert. Belegen lässt sich diese Hypothese durch eine fMRT-Studie (funktionelle Magnetresonanztomographie), die höhere Antworten in der FFA (siehe oben, 1.1.1) bei atypischen Gesichtern im Vergleich zu durchschnittlichen Gesichtern gefunden hat (Loffler et al. 2005).

Dieses Modell würde auch den *other-race-effect* erklären. Es fällt allen Menschen leichter, Gesichter von Menschen der eigenen Abstammung wieder zu erkennen als Gesichter von Menschen einer anderen ethnischen Herkunft (Malpass und Kravitz 1969). Dieser Verarbeitungsvorteil ist sogar schon bei Säuglingen ab einem Alter von drei Monaten vorhanden (Kelly et al. 2005). Man geht davon aus, dass Gesichter derselben Abstammung ähnliche Vektoren (d.h. eine ähnliche Abweichung vom Durchschnittsgesicht) haben und daher schwierig zu unterscheiden sind. Werden allerdings mehrere Gesichter von Menschen anderer ethnischer Herkunft wahrgenommen und im Gehirn gespeichert, so wird das vorhandene Durchschnittsgesicht angeglichen, und das Erkennungsdefizit nimmt ab.

1.1.5. Merkmale und Verarbeitung von Gesichtern

Wie aus den vorherigen Abschnitten hervorgeht, ist die Verarbeitung von Gesichtern ein umfassender Prozess, für den es spezialisierte Regionen und Mechanismen im Gehirn gibt. Die Komplexität der Verarbeitung von Gesichtern beruht auf mehreren Faktoren.

Zunächst weisen alle Gesichter eine gemeinsame globale Struktur auf: zwei Augen über einer Nase über einem Mund. Diese grobe Anordnung, die ein Gesicht bereits von den meisten anderen Objekten unterscheidet, wird als *first order relationship* bezeichnet (Diamond und Carey 1986). Die Abstände der einzelnen Merkmale eines Gesichts zueinander werden *second order relationship* genannt (Diamond und Carey 1986). Ein individuelles Gesicht zeichnet sich also in erster Linie durch das

Aussehen der einzelnen Komponenten und ihre Anordnung zueinander aus.

Eine weitere Besonderheit von Gesichtern ist, dass sie niemals in der gleichen Weise wahrgenommen werden können. Sie unterliegen einer ständigen Veränderung, die durch wechselnde Lichtverhältnisse, unterschiedliche Blickwinkel sowie durch Bewegungen beim Sprechen und durch Emotionen ausgelöst wird. Dennoch können die meisten Menschen trotz dieser Variabilität das sPermanente vom Mobilien [trennen]%(Gombrich 1972), um ein Gesicht wiederzuerkennen. Damit ist die Wahrnehmung der *second order relationships* gemeint.

Die meisten Menschen können sogar neben der Identität einer Person eine Vielzahl von anderen Informationen aus deren Gesicht ablesen: Alter, Geschlecht, Herkunft, Gesundheit, Gefühlslage, Blickrichtung und kommunikative Absicht eines Menschen werden aus jedem Gesicht implizit und schnell verarbeitet. Gombrich (1960) hat den sAnteil des Betrachters%o beschrieben, also den Beitrag des Betrachters zur Bildinterpretation. Es ist unmöglich, als Betrachter ein Gesicht wahrzunehmen und nicht diese Informationen abzuleiten. Daraus ergibt sich, dass der Beitrag des Betrachters bei Gesichtern spezifischer ist als bei anderen Objekten (Poeppe und Stroud 2006). Die einzige andere natürliche Dimension, die eine ähnliche Fülle an Informationen liefert, ist die menschliche Stimme. Darauf wird später noch eingegangen.

Schließlich gehört es zu den Eigenschaften von Gesichtern, dass wir ein nahezu unbegrenztes Gedächtnis für sie haben. So können wir uns noch an Gesichter erinnern, die wir seit Jahrzehnten nicht mehr gesehen haben (Bahrick et al. 1975) . eine Gedächtniskapazität, die wir sonst nur für Worte haben.

Ein Gesicht kann auf unterschiedliche Art und Weise verarbeitet werden. Grundsätzlich werden die analytische Verarbeitung und die konfigurale Verarbeitung unterschieden. Die analytische Verarbeitung (eng. *analytical, featural, componential, piecemeal processing*) betrifft die Verarbeitung von Gesichtern, die allein auf der isolierten Betrachtung der Einzelkomponenten basiert. Dieser Verarbeitungsstil geht mit einer Aktivierung der linksfrontalen Gehirnareale einher (Maurer et al. 2007). Bei der konfiguralen Verarbeitung werden die räumlichen Abstände, also die *second order relationships*, wahrgenommen und verarbeitet; sie geht mit einer Aktivierung in der FFA und in rechtsfrontalen Gehirnarealen einher (Maurer et al. 2007).

Wenn man die Abbildung eines Gesichts um 180° dreht, so wirkt sich das wesentlich stärker auf den konfiguralen als auf den analytischen Verarbeitungsstil aus, da sich

bei einem umgedrehten Gesicht die Einzelmerkmale leichter erkennen lassen als eine Veränderung in der räumlichen Anordnung. Darauf ist näher einzugehen, wenn die Ursachen eines angeborenen Defizits in der Gesichterverarbeitung behandelt werden (siehe dazu Unterabschnitt 1.3.2).

1.2. Störungen des Gesichtererkennens und ihre Ursachen

1.2.1. Definition der Prosopagnosie

Der Begriff Prosopagnosie setzt sich zusammen aus dem griechischen Wort für Gesicht (*prosopon*) und dem Wort für Nicht-Erkennen (*agnosia*) und beschreibt eine Teilleistungsschwäche, also ein Leistungsdefizit in einem begrenzten Teilbereich bei hinreichender Intelligenz, ausreichender Förderung sowie körperlicher und seelischer Gesundheit. Im klinischen Wörterbuch Pschyrembel findet sich folgende Definition: §[Die Prosopagnosie ist eine] Form der visuellen Agnosie, bei der ein Gesicht zwar als solches, jedoch nicht als das einer best. Person erkannt werden kann.‰ (Pschyrembel Klinisches Wörterbuch 2001, S. 1361)

1.2.2. Ätiologie der Prosopagnosie

Grundsätzlich kann man die Prosopagnosie in zwei Gruppen unterteilen. Man unterscheidet die

- **kongenitale Prosopagnosie** (eng. *congenital prosopagnosia*), also die von Geburt an bestehende Schwierigkeit, Gesichter zu erkennen, und die
- **erworbene Prosopagnosie** (eng. *acquired prosopagnosia*), das im späteren Leben aufgetretene Defizit.

Bei der kongenitalen Prosopagnosie gilt es des Weiteren zu unterscheiden, ob es sich um ein Symptom einer anderen Erkrankung handelt (symptomatische Prosopagnosie, eng. *symptomatic prosopagnosia*), oder ob die Prosopagnosie monosymptomatisch vorliegt und familiär gehäuft auftritt (hereditäre Prosopagnosie, eng. *hereditary prosopagnosia*).

Als Sonderfall gibt es den frühkindlichen Hirnschaden, bei dem eine Prosopagnosie ebenfalls nach der Geburt vorliegt, der Schaden jedoch intrauterin oder während der Geburt erworben wurde. In der vorliegenden Arbeit wird dieser Fall zu der erworbenen Prosopagnosie gezählt.

In der Literatur gibt es noch keinen generell akzeptierten Standard für die Bezeichnung der verschiedenen Arten der Prosopagnosie, und häufig werden die Begriffe unterschiedlich verwendet. So bezeichnen manche Autoren mit dem Begriff *sdevelopmental prosopagnosia* ein kongenitales und monosymptomatisches Defizit (Schwarzer et al. 2007), andere verwenden es als Synonym für eine erworbene Prosopagnosie (siehe z.B. Barton et al. 2003). In Abb. 3 wird die Einteilung der Prosopagnosie strukturiert dargestellt, indem sowohl der Aspekt der Pathogenese als auch der Beginn der Schwierigkeiten berücksichtigt wird.

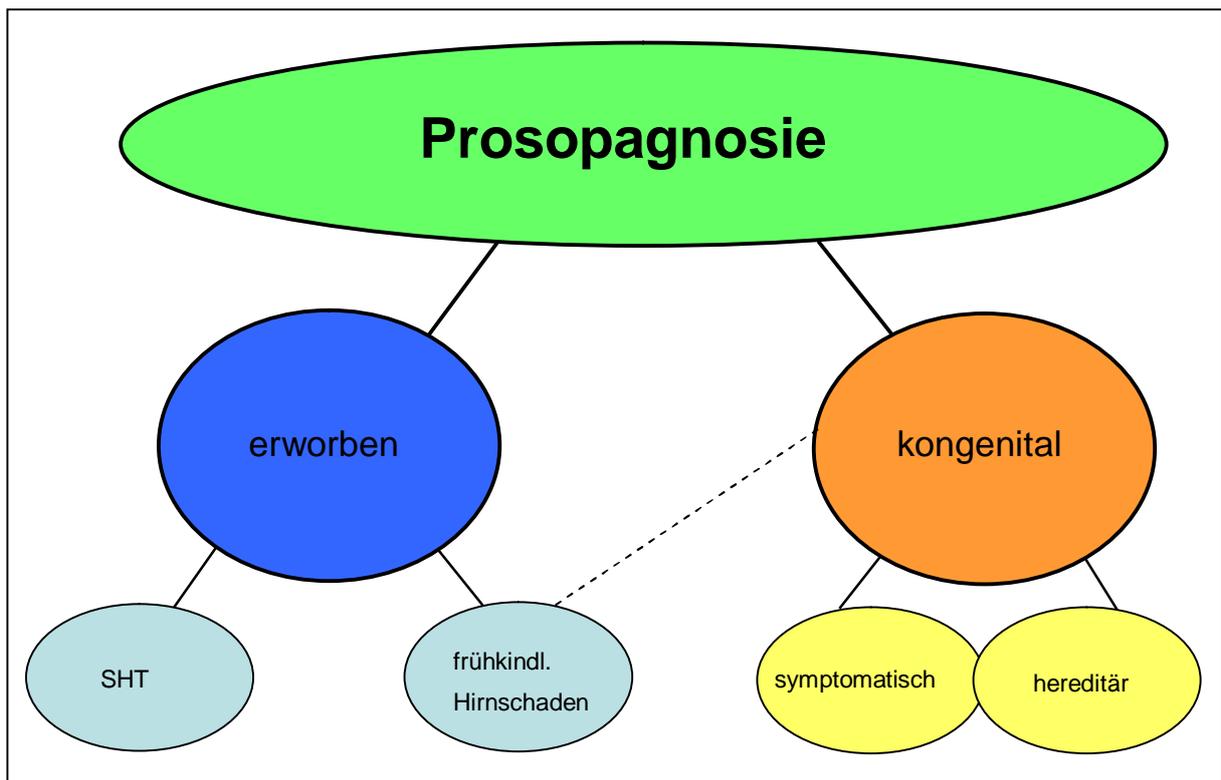


Abb. 3: Einteilung der Prosopagnosie in eine erworbene und eine kongenitale Variante.

Eine angedeutete Überschneidung ergibt sich bei der Auslösung des Defizits durch einen frühkindlichen Hirnschaden, da das Defizit zwar von Geburt an besteht, es jedoch intrauterin oder perinatal erworben wurde und daher nicht angeboren im Sinne von genetisch veranlagt ist. Auch eine symptomatische und eine hereditäre Prosopagnosie können sich überschneiden.

1.2.3. Erworbene Prosopagnosie

Die erworbene Prosopagnosie entsteht durch eine strukturelle Veränderung in dem Teil des Gehirns, in dem die Gesichtsverarbeitung stattfindet (siehe oben, 1.1.1 und 1.1.2) und kann durch eine Vielzahl von Faktoren ausgelöst werden. Barton und Kollegen beschreiben acht Fälle von erworbener Prosopagnosie, die alle sowohl eine unterschiedliche Genese hatten als auch zu einem unterschiedlichen Zeitpunkt auftraten (Barton et al. 2001). Die Betroffenen waren zwischen einem und 58 Jahren

alt. Als Ursachen für die Prosopagnosie nannten die Autoren eine Durchblutungsstörung im Gebiet der rechten Arteria cerebri posterior, eine strukturelle Gehirnverletzung im Temporallappen (Schädel-Hirn-Trauma, Schussverletzung), eine virale Enzephalitis, einen Sauerstoffmangel (Atemstillstand, hypoxische Enzephalopathie), eine Epilepsie oder eine Operation im für die Gesichtererkennung zuständigen Gehirnareal. Die Tatsache, dass eine Prosopagnosie in jedem Lebensalter auftreten kann, zeigt, dass die Fähigkeiten zur Erkennung von Gesichtern bereits in sehr frühem Alter vorhanden sein müssen und danach nicht neu erlernt werden können (siehe auch oben, 1.1.3).

Damasio und Kollegen (1982) untersuchten die Daten von elf obduzierten Patienten, die eine erworbene Prosopagnosie hatten und fanden Läsionen im Gyrus fusiformis und lingualis, die oft die Fissura calcarina mit der Area striata und der hippocampalen Region betrafen. Laut einer Arbeit von Farah (1990), in der 71 Fälle mit erworbener Prosopagnosie auf den Läsionsort hin untersucht wurden, weisen 65% der Fälle bilaterale Veränderungen auf, bei 29% der Fälle liegen rechtsseitige und bei nur 6% linksseitige strukturelle Läsionen vor. Diese Daten zeigen, dass die Läsionen, die zu einer Prosopagnosie führen, zwar in einer bestimmten Region des Gehirns auftreten müssen, die Hemisphäre jedoch nicht festgelegt ist. Das führt zu der von Uttner und Kollegen postulierten These, dass die für die Gesichtererkennung dominanten Areale individuell variieren können (Uttner et al. 2002).

1.2.4. Kongenitale Prosopagnosie

Neben der durch strukturellen Schaden in Gehirnarealen ausgelösten erworbenen Prosopagnosie gibt es eine kongenitale Prosopagnosie. Darunter versteht man ein von Geburt an bestehendes Defizit bei der Verarbeitung von Gesichtern. Bisher gibt es nur wenige Studien, die sich mit dieser Form der Prosopagnosie beschäftigen. Meist handelt es sich dabei um Einzelfälle und kleine Probandenkollektive, sodass nur wenig und zum Teil auch Kontroverses über die kongenitale Prosopagnosie bekannt ist. Charakteristisch ist, dass die betroffenen Personen nie die Erfahrung einer normalen Gesichtererkennung machen konnten. Was das genau bedeutet, ist schwer zu erfassen, da man sich in den meisten Fällen nur auf subjektive Beschreibungen der Betroffenen oder der Angehörigen verlassen kann, obwohl es in manchen Fällen den Beweis aus früh durchgeführten Testungen gibt (Ariel und Sadeh 1996; De Haan und Campbell 1991; Jones und Tranel 2001; McConachie

1976). Diese Form der Prosopagnosie wird des Weiteren in folgende zwei Gruppen eingeteilt (siehe auch Abb. 3):

1) Sie kann entwicklungsbedingt als Symptom einer anderen neurologischen oder psychischen Erkrankung auftreten, z.B. Erkrankungen aus dem autistischen Formenkreis (Barton et al. 2004), oder durch einen Mangel an visueller Stimulierung entstehen, wie es der Fall bei kongenitalen Katarakten ist.

2) Die Prosopagnosie kann isoliert auftreten, und zwar ohne vorliegenden Hirnschaden oder ein Defizit in den übrigen sensorischen und intellektuellen Funktionen. Es wird vermutet, dass ihr eine genetische Veranlagung zugrunde liegt, da oftmals eine familiäre Häufung beobachtet wurde. Deshalb wird für diese Form der kongenitalen Prosopagnosie auch der Begriff *hereditäre Prosopagnosie* verwendet. Die vorliegende Studie beschäftigt sich mit dieser Variante der Prosopagnosie. Dennoch wird in der vorliegenden Arbeit der Oberbegriff *kongenitale Prosopagnosie* verwendet, da keine genetischen Untersuchungen durchgeführt wurden und man deshalb nicht sicher sein kann, dass bei allen Studienteilnehmern auch wirklich die hereditäre Variante der kongenitalen Prosopagnosie vorliegt. Obwohl die Erforschung der erworbenen Prosopagnosie in vielerlei Hinsicht auch Aufschluss über andere Formen der Prosopagnosie und die Gesichterverarbeitung im Speziellen geben kann, sollte man dennoch vorsichtig sein, wenn man ein erworbenes mit einem angeborenen, erblichen Defizit vergleicht. Deshalb wird diese Arbeit sich im Wesentlichen auf die Literatur beschränken, die die kongenitale und insbesondere die hereditäre Prosopagnosie behandelt.

Des Weiteren gibt es eine Prosopagnosie, die zwar von Geburt an vorliegt, jedoch durch exogene Noxen ausgelöst wird, was embryonal, fötal oder perinatal zu einem Hirnschaden in den betroffenen Arealen führen kann (Barton et al. 2003; de Gelder und Rouw 2000; Duchaine und Nakayama 2004). Da die Prosopagnosie in diesem Falle von Geburt an besteht, jedoch durch äußere Umstände ausgelöst wurde, gibt es bei dieser Untergruppe Überschneidungen mit der erworbenen Prosopagnosie.

1.3. Forschungsstand zur kongenitalen Prosopagnosie

1.3.1. Prävalenz

Die Tatsache, dass die hereditäre Prosopagnosie noch nicht ausreichend erforscht ist, darf nicht zu der falschen Annahme führen, es handele sich um ein seltenes

Defizit. In einer Studie fanden Kennerknecht und Kollegen bei 17 von 689 untersuchten Probanden ein Defizit beim Erkennen von Gesichtern; damit erreicht diese Teilleistungsschwäche mit 2,5% bei der weißen/europäischen Bevölkerung dieselbe Größenordnung wie Legasthenie oder Dyskalkulie (Kennerknecht et al. 2006). Nach aktuellem Forschungsstand geht man davon aus, dass die hereditäre Prosopagnosie eine der am häufigsten auftretenden und übersehenen genetischen Störungen ist. Grüter und Kollegen gehen aufgrund der Verteilung in der Bevölkerung von einer einfachen autosomal-dominanten Vererbung aus (Grueter et al. 2007).

Auch außerhalb der weißen Bevölkerung wurde mittlerweile ein Fall von hereditärer Prosopagnosie gefunden: Kennerknecht und Plümpe haben 2007 an der Banaras Hindu Universität in Vanarasi, Indien, eine Studentin gefunden, die von Geburt an Probleme mit der Erkennung von Gesichtern hat (Kennerknecht et al. 2007). In ihrer Familie gibt es sowohl mütterlicherseits als auch väterlicherseits weitere Fälle. Die Betroffenen zeigen ein ähnliches Profil in der Prosopagnosie wie Mitglieder der weißen Bevölkerung. Das spricht dafür, dass das Defizit unabhängig vom kulturellen und ethnischen Hintergrund auftritt.

1.3.2. Mögliche Ursachen

Es bestehen verschiedene Auffassungen darüber, welche Mechanismen für das Entstehen einer kongenitalen Prosopagnosie ursächlich sind. Um diese Frage zu beantworten wurde einerseits mittels Bildgebung eine neuronale Ursache für die kongenitale Prosopagnosie gesucht und andererseits mit Hilfe von verhaltensneurologischen Testungen geforscht.

Neuronale Basis

Strukturelle Bildanalysen konnten keine offensichtlichen Läsionen aufdecken (Jones und Tranel 2001). Die Frage bleibt ungeklärt, warum Menschen mit einer kongenitalen Prosopagnosie trotz fehlenden Fähigkeiten zur Gesichtererkennung eine FFA besitzen (Hasson et al. 2003). Dies könnte zum einen darauf hindeuten, dass das Defizit in einem späteren Stadium der Gesichtsverarbeitung entsteht, zum anderen darauf, dass es zwar ein gesichtsspezifisches Areal gibt, das jedoch nicht adäquat funktioniert (Schiltz und Rossion 2006). Anhand volumetrischer MRT-Messungen (Magnetresonanztomographie) wurde bei einem Betroffenen mit

kongenitaler Prosopagnosie ein kleinerer rechter Temporallappen gefunden als bei einer Kontrollgruppe (Bentin et al. 1999). Behrmann und Avidan (2005) berichten von Messungen, die bei Betroffenen mit einer kongenitalen Prosopagnosie durchgeführt wurden. Die Untersuchungen ergaben, dass bei allen die anteriore fusiforme Region kleiner war, wohingegen rechtsseitig die mittlere und posteriore fusiforme Region größer war. Dabei ließ sich kein Unterschied der Hippocampi und der parahippocampalen Regionen feststellen, was darauf hinweist, dass nicht der gesamte Temporallappen kleiner ist, sondern eher der Gyrus occipito-temporalis lateralis. Allerdings wurde nicht offen gelegt, bei wie vielen Betroffenen diese Messungen durchgeführt wurden, weshalb nicht gewiss ist, ob die Ergebnisse statistisch relevant sind. Außerdem geben diese Fakten keinen Aufschluss darüber, ob der größenreduzierte Gyrus occipito-temporalis lateralis als Ursache oder als Folge einer kongenitalen Prosopagnosie angesehen werden muss. In einer Studie von Thomas und Kollegen (2009) wurden sechs Personen mit einer kongenitalen Prosopagnosie hinsichtlich der Hypothese untersucht, dass die Ursache für ihr Defizit auf einem geringeren Vernetzungsgrad zwischen den einzelnen für die Gesichterverarbeitung zuständigen Stationen beruht. Interessanterweise ergab sich, dass die Personen mit einer kongenitalen Prosopagnosie tatsächlich eine geringere bilaterale Integrität der weißen Substanz im Fasciculus longitudinalis inferior und Fasciculus fronto-occipitalis aufwiesen. Dieser verringerte Vernetzungsgrad korrelierte nur rechtshemisphärisch mit dem Verhalten bei der Gesichtererkennung. Das spricht dafür, dass die rechte Hemisphäre . zumindest bei den untersuchten Probanden . dominant für die Gesichtererkennung ist.

Verhaltensneurologische Ansätze

Mehrere Studien haben Versuche mit um 180° gedrehten Gesichtern bei Personen mit einer Störung der Gesichtererkennung durchgeführt und sind zu dem Ergebnis gekommen, dass Personen mit dieser Teilleistungsschwäche zu einer analytischen Gesichterverarbeitung neigen (z.B. Duchaine und Nakayama 2006). Ob man daraus die Folgerung ziehen kann, bei der Prosopagnosie sei die konfigurale Verarbeitung defekt, ist dennoch umstritten.

Eine Studie von Schwarzer und Kollegen zeigt, dass Menschen mit einer hereditären Prosopagnosie ein anderes Blickverhalten zeigen als Personen mit normalen Fähigkeiten zur Gesichtererkennung (Schwarzer et al. 2007). Während gesunde

Erwachsene sich vorwiegend auf die inneren Gesichtsmerkmale konzentrieren (Augen, Nase, Mund), richten Betroffene mit einer kongenitalen Prosopagnosie ihre Aufmerksamkeit sowohl auf innere als auch auf äußere Merkmale (Haare, Hals, Kinn). Dabei spielt es keine Rolle, ob sie das Gesicht erkennen oder nicht. Dieses Blickverhalten lässt sich mit dem von Kindern vergleichen: Sie erkennen Gesichter (v.a. von unbekannt Personen) besser an den äußeren Merkmalen als an den inneren Gesichtszügen (Campbell et al. 1995). Zudem sind sie nicht so fokussiert wie Erwachsene (Schwarzer et al. 2005). Eine Parallele zu dem veränderten Blickverhalten von Personen mit einer Prosopagnosie lässt sich der Beschreibung von Viviani über das Blickverhalten von Experten im Vergleich zu Laien entnehmen (Viviani 1990). Er beschreibt, dass einige Abbildungen (z.B. Röntgenaufnahmen, Sonogramme etc.) nur aussagekräftig sind, wenn der Betrachter weiß, was abgebildet und worauf zu achten ist. So lässt sich beobachten, dass Experten ihren Blick sofort auf die aussagekräftigen Details richten (Carmody et al. 1980; Kundel und Nodine 1983), wogegen Laien das Abbild eher in einer zufälligen Weise scannen.

Duchaine (2000) hat aus dem Vorhandensein kontroverser Auffassungen über die neuronale Ursache einer kongenitalen Prosopagnosie folgenden Schluss gezogen: [56], it would be quite surprising if a process as complex as face recognition could be impaired in only one manner. The heterogeneity of face recognition impairments and lesion loci indicates that prosopagnosia is not a unitary disorder (Schweich und Bruyer 1993), and therefore a hypothesis specifying one underlying cause is unlikely to be correct.+

Insgesamt ist also davon auszugehen, dass es zahlreiche Gründe für eine kongenitale Prosopagnosie gibt und daher unterschiedliche Ausprägungen und Symptome auftreten.

1.3.3. Merkmale

Die bisherige Literatur zur kongenitalen Prosopagnosie zeigt, dass es sich dabei um ein heterogenes Defizit handelt. Sowohl die Symptome und der Ausprägungsgrad als auch Kompensierungsstrategien und zusätzlich vorliegende Merkmale sind bei jedem Individuum anders. In Tabelle 1 werden die in der Literatur beschriebenen Einzelfälle aufgelistet. Wie daraus hervorgeht, gibt es nur zwei Merkmale, die allen Betroffenen gemeinsam sind: die Unfähigkeit, andere Menschen anhand ihres

Gesichtes zu erkennen, und die Generierung von individuellen Kompensierungsstrategien zur Identifizierung einer Person. Wie stark das Defizit ausgeprägt ist, ob eine sverdeckte%o unbewusste Gesichtererkennung (die anhand von Hautwiderständen gemessen wird) vorhanden ist, welche Kompensierungsstrategien verwendet werden und ob zusätzlich andere Erkennungsdefizite vorliegen (z.B. eine Objektagnosie), scheint von Fall zu Fall unterschiedlich sein. Dies beruht zum einen darauf, dass die Betroffenen auf unterschiedliche Art und Weise untersucht und befragt wurden, sodass ein Vergleich aufgrund der verschiedenen Angaben schwierig ist. Zudem wurde bereits erwähnt (siehe oben, 1.3.2), dass die Gesichtererkennung ein sehr komplexer Prozess ist, dessen Defizite mehrere Ursachen haben und sich auf verschiedene Weise äußern können. Kennerknecht und Plümpe spekulieren, dass der Unterschied im Ausprägungsgrad der kongenitalen Prosopagnosie auf einem homozygot oder heterozygot vorliegenden Phänotyp beruhen könnte (Kennerknecht et al. 2007).

Ein weiteres Merkmal der kongenitalen Prosopagnosie besteht darin, dass sie im Gegensatz zum erworbenen Defizit häufig unerkannt bleibt. Dies beruht zum einen darauf, dass die Betroffenen keinen Vergleich mit einer normalen Gesichterverarbeitung haben, ähnlich wie Menschen mit einer Dyschromatopsie, die nicht beschreiben können, was sie anstelle von rot oder grün sehen. Bei der erworbenen Prosopagnosie hingegen funktioniert eine bis dato uneingeschränkte Fähigkeit plötzlich nicht mehr adäquat. Zum anderen ist das Wissen über die Existenz einer solchen Teilleistungsschwäche erst wenig verbreitet, sodass viele Betroffene nach anderen Erklärungsmöglichkeiten für ihre Schwierigkeiten suchen. Anders als Lesen und Schreiben wird das Gesichtererkennen nicht in der Schule beigebracht oder geprüft, weshalb dieses Defizit auch bei Schuleintritt nicht aufgedeckt wird.

Tabelle 1: Frühe Einzelfälle der kongenitalen Prosopagnosie in der Literatur. Die Einteilung erfolgt in erster Linie nach Symptomen.

Betroffener (Alter zum Zeitpunkt der Testung)	Autor	Betroffenes Familienmitglied	Nicht-Erkennen	Erkennen	Merkmale zur Erkennung anderer Menschen	Weitere Merkmale
AB (12 Jahre)	Mc Conachie (1976)	Mutter			Stimme Kleidung Verhalten	Großer Unterschied zwischen verbalem IQ (144) und Handlungs-IQ (100); Feinmotorik unterentwickelt; schlechte Orientierung; schlechtes topographisches Gedächtnis;
AB (27 Jahre)	De Haan (1991)					
LG (8 Jahre)	Ariel und Sadeh (1996)		Gesichter, Alter, Geschlecht, Emotion, Objekte			Überdurchschnittlich hohe verbale Intelligenz;
YT (36 Jahre)	Bentin (1999)	Elternteil	Gesichter	Alter, Geschlecht, Emotion, Objekte, räumliche Orientierung normal, Feinmotorik normal	Frisur, Haarfarbe, markante Merkmale	Kleiner rechter Temporallappen;
Dr. S.	Temple (1992)	Nicht näher bezeichnete nahe Verwandte	Gesichter, Bewegung, Stimme, Namen			Hoher IQ; hohe Sprachbegabung; schlechtes topographisches Gedächtnis;
BC	Duchaine (2000)	Andere Familienmitglieder	Gesichter; Frauen schlechter als Männer		Männer: Haare, Jeans	Keine konfigurale Störung; Gangunsicherheit; auditive Verarbeitungsstörung;
TA (5 Jahre)	Jones und Tranel (2001)		Gesichter, Stimmen, Geschlecht	Emotion		Überdurchschnittlich hohe Intelligenz; schlechte Orientierung; 100% Gesichtererkennung vorhanden;

1.4. Varianten der kognitiven Leistungsfähigkeit

Im folgenden Abschnitt werden vier Varianten der kognitiven Leistungsfähigkeit behandelt. Sie beschränken sich genau wie die Prosopagnosie auf einen bestimmten kognitiven Bereich und treten mitunter bei ansonsten vollkommen gesunden Personen auf.

Lese-Rechtschreibschwäche

Laut der International Classification of Diseases-10 (ICD-10) ist das Hauptmerkmal [der Legasthenie] [F07.1] eine umschriebene und bedeutsame Beeinträchtigung in der Entwicklung der Lesefertigkeiten, die nicht allein durch das Entwicklungsalter, Visusprobleme oder unangemessene Beschulung erklärbar ist (ICD-10-GM, Abrufdatum 27.9.2009). Das Leseverständnis, die Fähigkeit, gelesene Worte wieder zu erkennen, vorzulesen und Leistungen, für welche Lesefähigkeit nötig ist, können sämtlich betroffen sein. %

Die Lese-Rechtschreibschwäche (LRS; Legasthenie) gehört zu den meistverbreiteten entwicklungsneurologischen Störungen. Die Prävalenz liegt bei Kindern im schulreifen Alter bei etwa 5-12% (Katusic et al. 2001; Shaywitz et al. 1990). Familienuntersuchungen haben ergeben, dass die Lese-Rechtschreibschwäche familiär gehäuft auftritt. Bisher wurden neun Kandidatengenregionen (DYX1-9) identifiziert, die für eine Lese-Rechtschreibschwäche ursächlich sein können. Doch treten neben diese genetischen Bedingungen Umweltfaktoren, die . wenn auch zu einem geringeren Grad . Einfluss auf das Entstehen dieser Teilleistungsschwäche haben (Schumacher et al. 2007). Longitudinale Studien haben gezeigt, dass das Defizit während der Entwicklung konstant bleibt und nicht in der Pubertät verschwindet. Außerdem kann es sowohl in der Kindheit als auch in der Jugend gravierende psychosoziale Konsequenzen mit sich bringen: Betroffene haben ein sehr viel geringeres Ausbildungsniveau sowie eine substantiell höhere Rate an Arbeitslosigkeit und psychosozialen Stress. Sie leiden gehäuft an einer Aufmerksamkeits-Hyperaktivitätsstörung (ADHD), Störungen des Sozialverhaltens und Depressionen (z.B. Voeller 2004). Kürzlich durchgeführte epidemiologische Studien zeigen, dass es ein doppelt so hohes Risiko für Männer im Gegensatz zu Frauen gibt (Shaywitz et al. 1990).

Synästhesie

Der Begriff *Synästhesie* kommt aus dem Griechischen und bedeutet soviel wie *verknüpfte Wahrnehmung* (syn = zusammen, verknüpft; *aesthesis* = Wahrnehmung). Bei der Synästhesie geht eine Art der Wahrnehmung (z.B. ein Geräusch) mit einer zweiten dadurch hervorgerufenen Sinneswahrnehmung einher; die Stimulierung eines Sinnes wird also in multimodaler Weise erfahren. Laut Marks und Odgaard (2005) können diese Wahrnehmungen entweder intramodaler Art (ein visueller Reiz geht mit einem zweiten visuellen Reiz einher: z.B. können die geschriebenen Namen der Wochentage farbig gesehen werden) oder intermodaler Art sein (der Reiz löst eine Wahrnehmung einer anderen Sinnesqualität aus: z.B. eine durch Schmecken ausgelöste taktile Wahrnehmung) (zitiert nach: Hochel und Milán 2008).

Interindividuell besteht eine große Variabilität an verschiedenartigen Synästhesien. Zum einen setzen sich diese Synästhesieformen aus den verschiedenen Arten des Auslösers (visuell, auditiv, taktil etc.) zusammen, die wiederum jeweils eine Vielfalt von Wahrnehmungen hervorrufen können (z.B. visuell-visuell, visuell-auditiv). Zum anderen gibt es innerhalb einer Synästhesieform (z.B. visuell-visuell) große interindividuelle Unterschiede. Day (2005) konnte die bisher einzige Gemeinsamkeit vieler Synästheten feststellen: Sie besteht darin, dass für zwei Drittel von Graphem-Farb-Synästheten (Personen, die mit Buchstaben, Wörtern oder deren Aneinanderreihungen eine Farbe assoziieren) der Buchstabe O weiß ist (zitiert nach: Hochel und Milán 2008). Durch ihre Vielfalt kann man eine Synästhesie in mehrfacher Weise kategorisieren. Die Einteilung kann nach der Art des Auslösers und den aktivierten Sinneskanälen erfolgen.

Es ist noch nicht bekannt, wie häufig Synästhesien in der Bevölkerung sind. Die Literatur nimmt Schätzungen vor, die zum Teil stark variieren. Eine Studie, in der Simner und Kollegen (2006) Betroffene aus Glasgow und Edinburgh untersucht haben, ergibt eine Prävalenz von 4,4% der Bevölkerung. Beide Geschlechter waren gleich häufig betroffen; doch auch dieses Thema wird kontrovers diskutiert, sodass bisher keine allgemein gültige Antwort vorliegt. Dennoch gehen mehrere Autoren (Baron-Cohen et al. 1996; Rich et al. 2005) aufgrund der familiären Häufung von einer genetischen Ursache aus. Bailey und Kollegen (1997) gehen von einer X-chromosomal-dominanten Vererbung aus (zitiert nach: Hochel und Milán 2008), wobei dies noch kontrovers diskutiert wird.

Phonagnosie

Der Begriff Phonagnosie wurde als erstes von Van Lancker und Canter (1982) verwendet, um ein Defizit zu beschreiben, bei dem es Betroffenen weder möglich ist, bekannte Stimmen zu erkennen noch zu unterscheiden. Garrido und Eisner (Garrido et al. 2008) beschreiben den ersten Fall einer kongenitalen Phonagnosie. In ihrer Studie testeten sie KH, eine 59jährige Frau, die weder Hörprobleme noch eine Gehirnläsion aufweist. Die Probandin berichtet, dass sie zeitlebens Schwierigkeiten habe, anhand der Stimme sogar enge Verwandte zu identifizieren, wenn sie die Personen nicht sehen könne (z.B. am Telefon). Bei den Tests, die mit ihr durchgeführt wurden, zeigte sie eine Beeinträchtigung beim Erlernen und Differenzieren von unbekanntem Stimmen und beim Erkennen von berühmten Stimmen. Sie konnte jedoch Geschlecht und Gefühlslage der Personen ohne Probleme definieren.

Neben diesem ersten Fall einer kongenitalen Phonagnosie gibt es einige Fälle von erworbenen Schwierigkeiten bei der Identifikation von Stimmen, die mit Läsionen in spezifischen Hirnarealen in Zusammenhang gebracht werden. So wird eine beeinträchtigte Erkennung von bekannten Stimmen bei Patienten mit einer Läsion in der rechten Hemisphäre beobachtet; dahingegen tritt ein Defizit bei der Unterscheidung zweier Stimmen auf, wenn die Läsion entweder in der linken oder in der rechten Hemisphäre vorliegt (van Lancker und Kreiman 1987). Des Weiteren wurden bilaterale Regionen im oberen Teil des Gyrus temporalis superior (*Superior Temporal Sulcus*, STS, siehe Abb. 2) gefunden, die selektiv auf Stimmen reagieren (Belin et al. 2000). Die Identifikation von Sprechern ist nach Belin und Zatorre (2003) scheinbar mit einer Aktivität im rechten anterioren STS assoziiert (zitiert in: Garrido et al. 2008).

Absolutes Gehör

Das absolute Gehör wird definiert als die Fähigkeit, einen Ton (z.B. die musikalische Note C) zu identifizieren, ohne einen Referenzton zu benötigen (Wilson et al. 2009). Es bleibt bislang unklar, inwiefern zum einen Umwelteinflüsse und zum anderen genetische Vererbung im Zusammenhang mit dem absolutem Gehör stehen. Manche gehen davon aus, dass die meisten Menschen mit einem absolutem Gehör geboren werden, sie diese Fähigkeit jedoch durch frühes musikalisches Training festigen müssen. Das würde erklären, warum das absolute Gehör gehäuft in der

musikalischen Bevölkerung auftritt. Zudem wurde eine gewisse familiäre Häufung beschrieben, wobei beachtet werden muss, dass hier durchaus auch Umwelteinflüsse dazu treten, da Geschwister aus einer Familie in einer musikalisch ähnlich bereichernden Umgebung aufwachsen. Die Prävalenz des absoluten Gehörs liegt bei normalen Erwachsenen bei ungefähr 1:10.000 und ist bei kongenitalen Blinden, Musikern und in der asiatischen Bevölkerung bedeutend höher.

1.5. Fragestellung

Die vorliegende Arbeit beabsichtigt, die Wissenslücken über die kongenitale Prosopagnosie und deren Diagnostik ein Stück weit zu schließen. Trotz der vermuteten Häufigkeit von Prosopagnosie in der deutschen Bevölkerung von 2,5% ist noch nicht viel über diese Teilleistungsschwäche bekannt; zudem sind bisher vorwiegend Individuen oder sehr kleine Stichproben untersucht worden. Daher soll hier eine größere Probandenanzahl an Betroffenen mit kongenitaler Prosopagnosie rekrutiert und untersucht werden. Dabei geht es zunächst darum, ob es einen grundlegenden Unterschied zwischen den Betroffenen und der Allgemeinbevölkerung gibt hinsichtlich allgemeiner Intelligenz und kognitiver Fähigkeiten sowie Vorerkrankungen und Familienanamnese. Zudem richtet sich das Augenmerk auf typische Merkmale der kongenitalen Prosopagnosie und darauf, ob es innerhalb der Gruppe der Betroffenen Unterschiede gibt, was Symptome und deren Ausprägung, Umgang mit dem Defizit und Kompensierung der Teilleistungsschwäche angeht. Dabei wird besonders darauf Wert gelegt, ob sich Parallelen zu anderen Varianten der kognitiven Leistungsfähigkeit offenbaren (z.B. Legasthenie), da diese eventuell Licht auf zukünftige sinnvolle Forschungsfragen werfen könnten. Des Weiteren sollen einige neuropsychologische Testverfahren zur Gesichtererkennung genauer analysiert werden, um die Frage zu beantworten, ob durch sie eine kongenitale Prosopagnosie sowohl qualitativ als auch quantitativ erkannt und bewertet werden kann. Mögliche Kritikpunkte an den Testverfahren werden herausgearbeitet, um so einen Vorschlag zu einer sinnvollen standardisierten Testbatterie liefern zu können. Abschließend wird erarbeitet, welche weiterführenden Forschungsansätze die Fragen nach Ursache, Ausprägung und Therapie näher klären könnten.

2. Material und Methoden

In den folgenden Absätzen werden Ablauf der Studie, Durchführung der einzelnen Testverfahren und Berechnungsweise der Ergebnisse skizziert.

2.1. Studienkollektiv

2.1.1. Suchmethoden und Rekrutierung

Das Probandenkollektiv setzt sich aus drei Gruppen zusammen.

- Die erste Gruppe besteht aus Studierenden aus dem Raum München und wurde über die Internetplattform www.studivz.net gefunden. Durch eine Internetrecherche zum Thema Prosopagnosie wurden auf dieser Studentenseite Gruppierungen ausfindig gemacht, in denen sich Personen zusammengefunden hatten, die subjektive Schwierigkeiten beim Erkennen von Gesichtern angaben.
- Die zweite Gruppe wurde über einen Zeitungsartikel erreicht, der im regionalen Beilagenteil der Süddeutschen Zeitung erschien und einen Überblick über die Prosopagnosie sowie Kontaktdaten für Betroffene lieferte (Anhang 1.1). Nach der Veröffentlichung dieses Artikels meldeten sich sechs Personen, die sich bereit erklärten, an der Studie teilzunehmen.
- Die restlichen Probanden konnten zum ersten durch Öffentlichkeitsarbeit erreicht werden, indem auf den Münchener Wissenschaftstagen 2007 (www.muenchener-wissenschaftstage.de) ein Poster aufgestellt und Flyer mit Informationen zur vorliegenden Studie verteilt wurden. Zum zweiten wurden Probanden durch Mundpropaganda sowie durch eine Website geworben, die eigens für diese Studie eingerichtet wurde (www.prosopagnosie-studie.de).

2.1.2. Ein- und Ausschlusskriterien

Da es noch keine objektiven Verfahren gibt, um eine Prosopagnosie zu diagnostizieren, ist man auf subjektive Beschreibungen der Probanden angewiesen. Aus diesem Grund wurde zunächst jeder, der glaubhafte Schwierigkeiten beim Erkennen von Gesichtern schilderte, in die vorliegende Studie aufgenommen. Vor Beginn der Testverfahren wurde eine ausführliche Anamnese erhoben, in der für diese Studie festgelegte Ausschlusskriterien erfragt wurden. Diese Kriterien wurden

anhand von Literatur erstellt, in der die Ursachen einer erworbenen Prosopagnosie behandelt werden (Barton et al. 2001). Konnte ein Proband eines oder mehrere dieser Kriterien aufweisen, wurde er aus der Untersuchungsstichprobe ausgeschlossen, um möglichst sicher zu gehen, dass ausschließlich Probanden mit einer isolierten, kongenitalen Prosopagnosie an der Studie teilnahmen. Es handelt sich um folgende Kriterien:

- Nicht korrigierte Sehschwäche
- Schwere neurologische oder psychische Erkrankung
- Zustand nach Schlaganfall
- Zustand nach Schädel-Hirn-Trauma
- Zustand nach einer entzündlichen ZNS-Erkrankung (z.B. Meningitis)
- Schwierigkeiten bei der Geburt mit möglichen Gehirnläsionen als Folge

Zudem wurde für jeden Probanden ein Stammbaum angefertigt, der Informationen zu weiteren Betroffenen in der Familie und somit Hinweise auf das Vorliegen einer hereditären Prosopagnosie liefern sollte.

2.2. Fragebögen

Die Probanden erhielten nach durchgeführten Tests zwei Fragebögen (Anhänge C und D), die sie mitnehmen und zu Hause ausfüllen sollten (aus: Grueter 2004). Mittels dieser Formulare sollten die genauen subjektiv erfahrenen Schwierigkeiten beim Erkennen von Gesichtern ermittelt werden. Zum einen enthalten die Formulare Fragen, bei denen der Studienteilnehmer frei antworten kann. Zum anderen sind Fragen vertreten, bei denen der Proband zwischen mehreren verschiedenen Antwortmöglichkeiten wählen muss. Zur Auswertung der Fragebögen wurden einerseits die freien Antworten der Probanden miteinander verglichen und zusammengefasst dargestellt. Darüber hinaus wurden drei diagnostisch relevante Fragen herausgegriffen, bei denen die Antworten der Probanden mit denen einer Kontrollgruppe verglichen wurden. Es handelt sich um folgende Fragen:

- 1. Woran erkennen Sie eine Person?** Hier konnten die Studienteilnehmer jeweils zwischen drei Antwortmöglichkeiten (vorwiegend, weniger, gar nicht) wählen und das Zutreffende ankreuzen.
- 2. Stellen Sie sich vor, Sie werden beim Einkaufen von jemandem angesprochen, der Sie offensichtlich zu kennen scheint. Allerdings haben Sie keine Ahnung, um wen es sich handelt. Was ist Ihre erste**

Reaktion? Zu dieser Frage waren vier Antworten vorgegeben, von denen alle zutreffenden angekreuzt werden sollten.

3. **Wie gut erkennen Sie Menschen?** Bei dieser Frage wurden mehrere Situationen geschildert, in denen die Studienteilnehmer entscheiden mussten, ob sie die Personen erkennen würden oder nicht. Sie konnten wiederum zwischen jeweils drei Antwortmöglichkeiten (oft, selten, nie) wählen, und das Zutreffende markieren.

2.3. Neurologischer Status

2.3.1. Klinisch-neurologische Untersuchung

Alle Probanden wurden klinisch-neurologisch untersucht, um auszuschließen, dass die Schwierigkeiten bei der Gesichtererkennung eine fassbare körperliche, psychische oder neurologische Ursache haben. Die genaue Vorgehensweise findet sich in Anhang F beschrieben.

2.3.2. Händigkeitstest

Zur Ermittlung der Händigkeit wurde den Probanden der Edinburgh-Fragebogen zur Erfassung der Händigkeit (Oldfield 1971) vorgelegt. Der Proband muss bei 14 Tätigkeiten angeben, mit welcher Hand er diese bevorzugt ausführt, woraus sich der Händigkeitsquotient (HQ) folgendermaßen berechnen lässt:

$$HQ = \frac{\sum R - \sum L}{\sum R + \sum L} * 100$$

Der Edinburgh-Fragebogen ist im Anhang abgebildet (Anhang H).

2.4. Allgemeines kognitives Leistungsniveau

Bei jedem Probanden wurde mit zwei Tests das allgemeine Leistungsniveau festgestellt, um sicher zu gehen, dass andere kognitive Fähigkeiten unbeeinträchtigt sind.

2.4.1. Montreal Cognitive Assessment Test

Der Montreal Cognitive Assessment Test (MoCA) wurde entwickelt, um sehr schnell

kognitive Fähigkeiten überprüfen zu können (siehe Anhang G: Bogen für MoCA). Dieser Test wurde für die vorliegende Studie ausgewählt, da er sensitiver als die Mini-Mental State Examination (MMSE) ist, wenn es darum geht, leichte kognitive Einbußen (eng. *mild cognitive impairment*, MCI) und leichte Formen der Alzheimer-Demenz zu diagnostizieren (Nasreddine et al. 2005). Außerdem wird er von einem Großteil der Personen als kaum oder gar nicht unangenehm empfunden (Olson et al. 2008).

In zwölf Aufgaben werden unterschiedliche kognitive Fähigkeiten getestet:

- Bei dem Verbindungstest (eng. *Alternating Trail Making*) wird der Proband gebeten, in aufsteigender Reihenfolge abwechselnd Zahlen und Buchstaben zu verbinden.
- Zur Testung der visokonstruktiven Fähigkeiten muss der Proband zuerst einen dreidimensionalen Würfel abzeichnen.
- Anschließend soll eine Uhr mit Zifferblatt und vorgegebener Uhrzeit gezeichnet werden.
- Eine Aufgabe testet die Fähigkeiten, Tiere korrekt zu benennen.
- Um das Gedächtnis zu überprüfen wird von dem Probanden verlangt, sich über die Dauer des Testes fünf Begriffe, die er zuvor vorgelesen bekommt, zu merken. Diese müssen zu einem späteren Zeitpunkt reproduziert werden.
- Zur Testung der Aufmerksamkeit muss der Proband eine Zahlenreihe sowohl vorwärts als auch rückwärts wiederholen.
- Des Weiteren wird der Proband gebeten, von der Zahl 100 konsekutiv die Zahl Sieben zu subtrahieren.
- Dann liest der Untersuchende eine Reihe von Buchstaben vor und der Proband soll bei Nennung eines festgelegten Buchstabens auf den Tisch klopfen.
- Der Untersucher liest nacheinander zwei Sätze vor und bittet den Probanden, diese wortgenau zu wiederholen.
- Der Proband hat eine Minute Zeit, um möglichst viele Wörter mit dem gleichen Anfangsbuchstaben (den der Untersucher festlegt) zu nennen. Dies testet die Wortflüssigkeit.
- Die Abstraktion wird getestet, indem der Proband die Gemeinsamkeit zweier Wortpaare herausfinden soll.

- Der Proband wird durch Fragen nach Aufenthaltsort und genauem Datum auf seine örtliche und zeitliche Orientierung getestet.

Für jede Teilaufgabe gibt es bis zu sechs Punkte. Am Ende werden die Einzelergebnisse addiert. Sollte der Proband weniger als 12 Jahre formale Ausbildung durchlaufen haben, zählt man einen Zusatzpunkt zum Endergebnis dazu, es sei denn, der Proband hat bereits die volle Punktzahl erreicht. Die höchstmögliche Punktzahl beträgt 30 Punkte, ein Ergebnis ab 26 Punkten und höher gilt als normal.

2.4.2. Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztest

Zur Ermittlung des allgemeinen Intelligenzniveaus und insbesondere der kristallinen Intelligenz wurden die Probanden mit Hilfe des Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztestes (MWT-B) getestet (Lehrl et al. 1995). Dieser Test stellt nur wenige Anforderungen an die aktuelle Leistungsfähigkeit, weshalb die Ergebnisse kaum von leichten bis mittelschweren psychischen Störungen beeinflusst werden.

Der Test besteht aus 37 Zeilen, in denen je fünf Wörter stehen. Unter diesen fünf Wörtern ist jeweils nur ein existierendes deutsches Wort. Die Aufgabe, die keinem Zeitlimit unterliegt, besteht darin, in jeder Zeile das korrekte Wort zu markieren. Zur Auswertung werden die richtig erkannten Wörter gezählt, wobei es für falsche Angaben keinen Punktabzug gibt. Das Ergebnis, das maximal 37 Punkte beträgt, wird mit einer Normentabelle verglichen, woraus sich der Prozentrang und der Intelligenzquotient (IQ) ermitteln lassen (nach Lehrl 1977) (siehe Anhang I).

2.5. Tests zur Gesichtererkennung

Anhand von vier verschiedenen Tests wurden die Probanden hinsichtlich ihrer Fähigkeiten zur Gesichtererkennung getestet. In jedem dieser Tests wird eine andere Qualität der Erkennung getestet.

2.5.1. Computergestützter Test

Der computergestützte Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern (Philipp und Danek 2004) wird am PC durchgeführt. Er besteht aus zwei Teilen, die jeweils in mehrere Abschnitte untergliedert sind:

- Im ersten Teil geht es darum, neue Gesichter zu erlernen und sie unter verschiedenen Bedingungen wieder zu erkennen. Dieser Teil umfasst drei Abschnitte.

Der erste Abschnitt besteht aus einer Lernphase, in welcher dem Probanden zehn verschiedene unbekannte Gesichter (fünf Frauen und fünf Männer) für jeweils drei Sekunden zentral auf dem Bildschirm präsentiert werden (siehe dazu Abb. 4).



Abb. 4: Computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern, Erlernen von 10 verschiedenen Gesichtern, Lernphase 1.

In der darauf folgenden ersten Testphase werden dem Probanden in zehn Durchgängen jeweils vier Gesichter gezeigt. Unter diesen vier Gesichtern ist jeweils nur eines, das in der Lernphase präsentiert wurde. Der Proband hat zwölf Sekunden Zeit, um das ihm bekannte Gesicht zu identifizieren (siehe dazu Abb. 5).



Abb. 5: Computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern, Darstellung der identischen Gesichter, Teil 1.1.

Der zweite Abschnitt beginnt wieder mit einer Lernphase, in der die gleichen zehn Gesichter in veränderter Reihenfolge präsentiert werden. Diesmal werden sie nur für eine Sekunde dargeboten. Die sich anschließende Testphase umfasst zehn Durchgänge, in denen der Proband eines der gelernten Gesichter aus einer Gruppe von vier Gesichtern identifizieren soll. Bei diesem Testabschnitt ist die Kleidung der Personen verändert (siehe dazu Abb. 6).



Abb. 6: Computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern, Darstellung der Gesichter mit veränderter Kleidung, Teil 1.2.

Im dritten Abschnitt muss der Proband (ohne vorhergehende Lernphase) das ihm bekannte Gesicht nun aus vier isoliert abgebildeten Gesichtern (ohne Kleidung, Haare, Ohren) auswählen (siehe dazu Abb. 7).

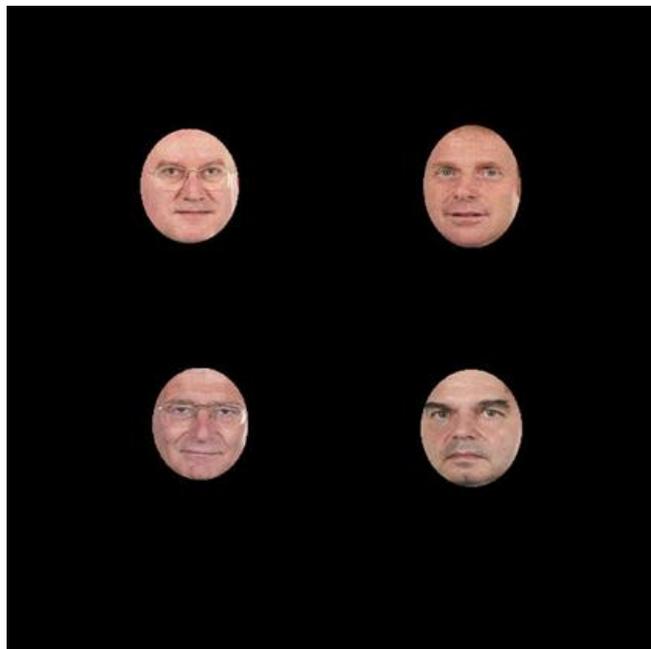


Abb. 7: Computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern, Darstellung der isolierten Gesichter, Teil 1.3.

- Im zweiten Teil des computergestützten Tests geht es um die Erkennung von prominenten Personen. Dieser Teil enthält zwei Abschnitte:

Im ersten Abschnitt muss der Proband zunächst zehn berühmte Personen (fünf Frauen und fünf Männer) aus den Bereichen Sport, Politik und Unterhaltung identifizieren und benennen. Man sieht jeweils den Kopf und den Oberkörper der Prominenten.

Im zweiten Abschnitt müssen wiederum zehn Bilder von berühmten Personen (fünf Frauen und fünf Männer) erkannt werden. Die Gesichter sind nunmehr isoliert (ohne Kleidung, Haare, Ohren) abgebildet.

Die fünf Abschnitte des Tests werden getrennt ausgewertet, da sie unterschiedliche Eigenschaften der Gesichtererkennung testen.

Für die Evaluation der drei Abschnitte des ersten Teils, in dem die Erkennung von unbekanntem Gesichtern überprüft wird, wird für jedes erkannte Gesicht ein Punkt berechnet. Das bedeutet, dass in jedem Abschnitt maximal zehn Punkte erreicht werden können. Dabei wird berücksichtigt, dass das Gesicht schnell genug erkannt wurde. Wenn die vorgegebene Zeit (10 Sekunden) überschritten wurde, wird kein Punkt vergeben. Pro Abschnitt werden alle richtigen Aussagen gezählt und mit einem Punkt bewertet. Die Summe der Punkte bildet das Endergebnis.

Um die zwei Abschnitte des zweiten Teils auszuwerten, wird für jeden erkannten Prominenten ein Punkt vergeben. Bei der Auswertung ist darauf zu achten, ob bei falschen Aussagen

- a) das Gesicht nicht erkannt wurde, die Person jedoch bekannt ist,
- b) das Gesicht nicht erkannt wurde, nach Angaben der Probanden nur der Name bekannt ist, oder ob
- c) der Name nicht präsent war, die Person jedoch richtig umschrieben werden konnte.

Nur für den Fall a) wird kein Punkt vergeben. Wie im ersten Teil werden die einzelnen Punkte zusammengezählt, sodass auch hier pro Abschnitt ein maximales Ergebnis von zehn Punkten erzielt werden kann.

2.5.2. Camden Memory Tests – Short Memory Test for Faces

In der Kurzversion des Warrington Recognition Memory Test for Faces (RMF; Warrington 1984), dem Camden Short Memory Test for Faces, werden dem Probanden nacheinander 25 Schwarzweißfotografien (10 cm x 10 cm) von

unbekannten Männern vorgelegt (siehe dazu unten, Abb. 8). Jedes Bild ist etwa für drei Sekunden sichtbar und der Proband muss in dieser Zeit entscheiden, ob er das Gesicht als sympathisch empfindet oder nicht. Diese Methode dient dazu, dass der Proband sich auf die Gesichter konzentriert, ohne sich die Stimuli bewusst einzuprägen. Außerdem soll so die Gesichtererkennung verbessert werden (Bernstein et al. 2002).

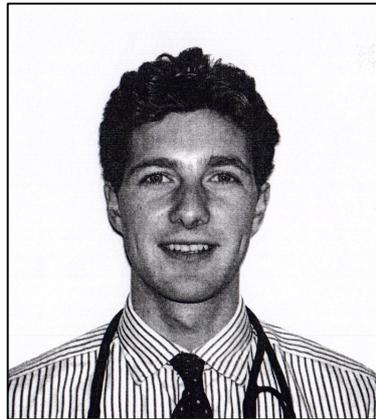


Abb. 8: Beispiel für den Camden Short Memory Test for Faces, Lernphase.

Danach werden dem Probanden in 25 Durchgängen jeweils zwei Gesichter vorgelegt, von denen er eines in der Lernphase gesehen hat (siehe dazu unten, Abb. 9). Er muss angeben, welches von beiden ihm bekannt ist. Zur Auswertung werden die richtig erkannten Gesichter mit einem Punkt bewertet, und die erzielten Punkte werden zusammengezählt. Das höchstmögliche Ergebnis beträgt 25 Punkte (Warrington 1996). Dieser Wert kann dann in einen Prozentrang umgerechnet werden (siehe Anhang I).

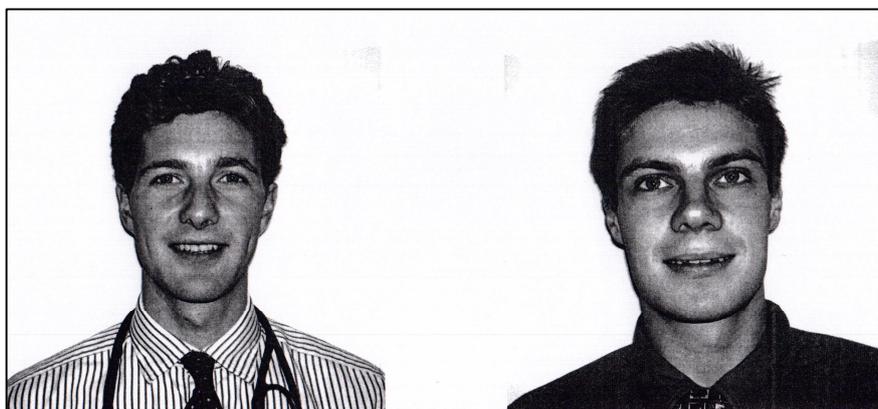


Abb. 9: Beispiel für den Camden Short Memory Test for Faces, Testphase.

2.5.3. Gesichter-Namen-Lerntest

Im Gesichter-Namen-Lern-Test, der von Schuri und Benz (2000) entwickelt wurde, werden die Fähigkeiten zum Lernen von Gesichtern und Namen ermittelt. Der Test besteht aus mehreren Durchgängen mit jeweils einer Lernphase und einer Reproduktionsphase. In der Lernphase werden dem Probanden acht schwarz-weiße Portraitfotos (11,5 cm x 8,5 cm) präsentiert (siehe dazu unten, Abb. 10). Auf vier der Bilder sind Frauen abgebildet, auf den anderen vier Bildern sind Männer zu sehen. Zu jedem der Bilder wird der Name der abgebildeten Person genannt. Pro Bild hat der Proband zehn Sekunden Zeit, um sich Name und Gesicht einzuprägen. Er darf den Namen zum besseren Verständnis nachsprechen.



Abb. 10: Beispiel einer Abbildung aus dem Gesichter-Namen-Lerntest: *Frau Winterl*.

In der unmittelbar darauf folgenden Reproduktionsphase werden die Fotos in einer anderen Reihenfolge präsentiert und der Proband hat zehn Sekunden Zeit, den dazugehörigen Namen zu nennen. Dieser Vorgang (Lernphase und Reproduktionsphase) wird so oft wiederholt, bis der Proband alle Namen richtig nennt. Maximal gibt es vier Durchgänge.

Die Behaltensleistung wird nach 30 Minuten erneut geprüft. Innerhalb dieses Intervalls werden andere Tests durchgeführt, um eine systematische Beschäftigung mit dem Testmaterial zu vermeiden. Zunächst muss der Proband alle Namen auflisten, an die er sich noch erinnert. Danach werden wieder die Bilder präsentiert und der Proband muss die dazugehörigen Namen nennen (eng. *free recall*). Falls er nicht mehr alle Namen weiß, kann er in einem weiteren Durchgang für jedes Gesicht aus einer Liste den passenden Namen herausuchen (eng. *cued recall*).

Zur Auswertung des Tests werden die richtigen Antworten pro Durchgang mit jeweils einem Punkt bewertet; die Punkte werden gezählt und addiert, um so die Gesamtlernleistung zu berechnen. Wird der Test vor dem vierten Durchgang abgebrochen, weil alle Namen richtig genannt wurden und so die optimale Lernleistung erreicht wurde, wird für jeden nicht benötigten Durchgang der Wert 8 berechnet. Die Ergebnisse werden mit Tabellen mit Normwerten verglichen, die in Bezug auf Alter und Ausbildung gruppiert, und dementsprechend bewertet sind (Schuri und Benz 2000).

2.5.4. Benton Facial Recognition Test

Der Benton Facial Recognition Test (Benton et al. 1983) dient in der Neurologie und in der Neuropsychologie dazu, die Gesichtererkennung eines Patienten zu überprüfen. Er existiert in zwei Versionen: Die lange Version besteht aus 22 Items und ermöglicht eine maximale Punktzahl von 54, die kurze Version besteht aus 13 Items und ermöglicht eine Höchstpunktzahl von 27 Punkten. In der vorliegenden Studie wurde die kurze Version verwendet und das Ergebnis mit Hilfe einer Tabelle in den korrelierenden Wert der langen Version umgewandelt.

In dem Test arbeitet man mit Schwarzweißfotos von Gesichtern. Jedes Bild ist etwa 6,5 cm x 6,5 cm groß. Die Gesichter sind vor einem schwarzen Hintergrund abgebildet und so ausgeschnitten, dass nur wenige Haare und kaum Kleidung sichtbar sind. Es besteht kein Zeitlimit. Der Test besteht aus zwei Teilen.

- Im ersten Teil präsentiert man dem Probanden ein Foto eines Gesichtes (siehe dazu unten, Abb. 11).

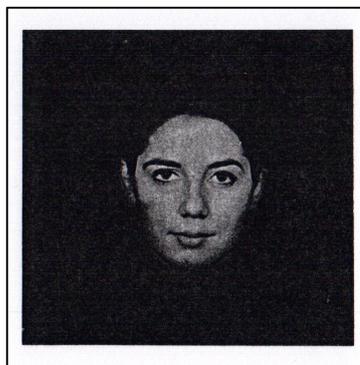


Abb. 11: Beispiel einer Abbildung aus dem Benton Facial Recognition Test, Teil 1.

Es gilt, dieses Bild aus den anderen sechs Bildern (siehe Abb. 12) bei simultaner Präsentation herauszusuchen.

Auf einer zweiten Seite gegenüber sind sechs Gesichter abgebildet, von denen jeweils nur eines mit dem einzelnen Bild übereinstimmt (siehe dazu unten, Abb. 12). Der Proband hat die Aufgabe, dieses Gesicht unter den sechs Gesichtern auf der zweiten Seite zu identifizieren. Diese Aufgabe wird mit sechs Einzelfotos unterschiedlicher Gesichter und jeweils einer weiteren Seite mit sechs Gesichtern durchgeführt.

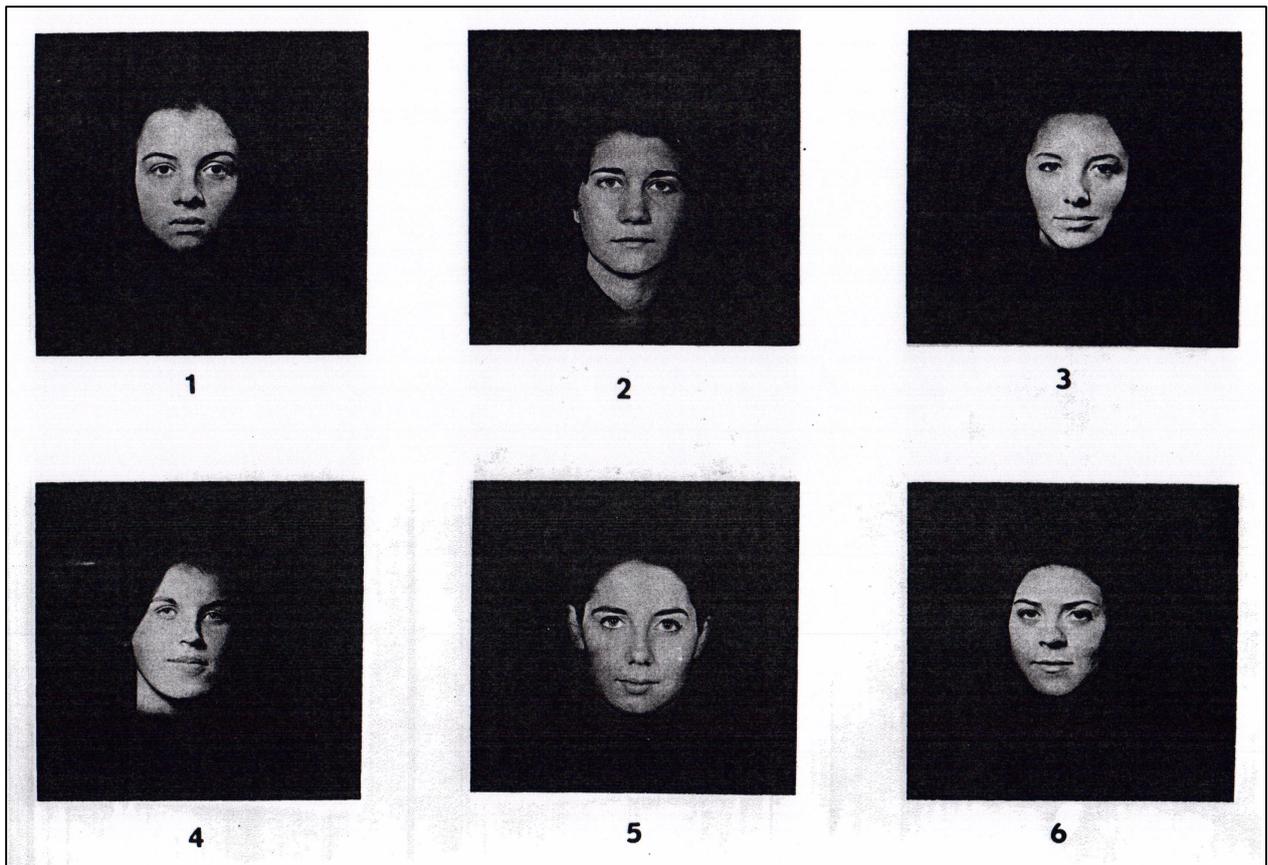


Abb. 12: Beispiel einer Abbildung aus dem Benton Facial Recognition Test, Teil 1.

Eines dieser sechs Bilder entspricht dem simultan präsentierten Einzelbild (siehe Abb. 11).

- Im zweiten Teil der kurzen Version gilt es, das zunächst präsentierte Einzelgesicht dreimal unter den auf der gegenüberliegenden Seite abgebildeten sechs Bildern zu identifizieren. Diese sechs Bilder sind nunmehr aus unterschiedlichen Perspektiven und mit unterschiedlichen Lichtverhältnissen aufgenommen. Die Aufgabe wird siebenmal . mit sieben unterschiedlichen Gesichtern . gestellt.

2.6. Statistische Auswertung

Die in der Studie gewonnenen Daten wurden mit dem Programm Microsoft Excel bearbeitet. Die Grafiken wurden mit dem Programm Sigma Plot for Windows (Version 9.0) erstellt. Weiterhin wurden für Probanden und Kontrollgruppe jeweils die Mittelwerte und die Standardabweichung berechnet. Hierzu wurden die Rohwerte verwendet. Zudem wurde ein Cut-off Wert generiert, der auf den Daten dieser Studie beruht und zwei Standardabweichungen unter dem Mittelwert der Kontrolle liegt. Die Ergebnisse der Probanden wurden mit Hilfe des t-Tests mit den Ergebnissen der Kontrollgruppe verglichen. Die Ergebnisse dieser Berechnungen wurden als signifikant gewertet, wenn $p < 0,05$ war. Im folgenden Kapitel werden alle Ergebnisse im Einzelnen dargestellt und analysiert.

Die Auswertung der Fragebögen erfolgte deskriptiv durch Analyse der freien Antworten. Zudem wurden drei diagnostisch relevante Fragen selektiert und grafisch vergleichend dargestellt.

3. Ergebnisse

3.1. Studienkollektiv

Die Gesamtstichprobe setzt sich aus 16 Probanden zusammen, die für die vorliegende Studie rekrutiert und untersucht wurden. Von dieser Gruppe wurden drei Probanden nach den vorher festgelegten Kriterien (siehe oben, 2.1.2) ausgeschlossen (Gruppe B). Auch wenn diese Probanden nicht in der Gesamtbewertung berücksichtigt werden, werden sie trotzdem kurz charakterisiert (siehe unten, 3.3.4).

In der Untersuchungsstichprobe (Gruppe A) befinden sich sechs Frauen und sieben Männer zwischen 21 und 66 Jahren. Das Durchschnittsalter der Gruppe der Betroffenen liegt bei 34,7 Jahren (Standardabweichung $SD=15,3$).

Die Kontrollgruppe (Gruppe C) besteht aus 14 gesunden Freiwilligen, die aus der Allgemeinbevölkerung (Bekanntenkreis) rekrutiert wurden. Sie wurden nach Ausbildungsstand, Geschlecht und Alter auf die Probanden abgestimmt. Die Gruppe umfasst sieben weibliche und sieben männliche Teilnehmer zwischen 21 und 70 Jahren. Das mittlere Alter der Kontrollgruppe beträgt 36,0 Jahre ($SD=17,1$).

Sowohl die Probanden als auch die Kontrollgruppe unterzeichneten nach eingehender Aufklärung und Information über die Studie eine Erklärung, mit der sie ihr Einverständnis für die Teilnahme an der Studie gaben (siehe Anhang B).

3.2. Phänomenologie der kongenitalen Prosopagnosie

Zur näheren Charakterisierung der Phänomenologie der kongenitalen Prosopagnosie wurden die Fragebögen ausgewertet. Zum einen wurden die freien Antworten der Probanden analysiert (Unterabschnitt 3.2.1). Zum anderen wurden drei relevante Fragen herausgegriffen, um die Antworten der Probanden mit denen der Kontrollgruppe zu vergleichen (Unterabschnitt 3.2.2). Die gesamten Fragebögen sind im Anhang enthalten (C und D).

3.2.1. Freie Antworten

Im Folgenden werden zunächst die Antworten der Probanden auf die entsprechenden freien Fragen zusammengefasst, um diese subjektiven Beschreibungen untereinander vergleichen zu können. Die Fragen sind in

Fragebogen I enthalten (Anhang C).

Haben Sie schon mal einen guten Bekannten, Freund oder Familienmitglied nicht erkannt?

Bei der Aufforderung, eine Situation zu schildern, in der ein Bekannter, Freund oder Familienmitglied nicht erkannt wurde, stellen die Probanden vor allem zwei Szenarien dar: Das Erste bezieht sich auf den Kontext, das Zweite auf die plötzliche Veränderung einer bekannten Person. Wenn also eine Person außerhalb des gewohnten Zusammenhangs auftritt, haben die Betroffenen Schwierigkeiten, sie zu identifizieren: die Mutter der besten Freundin bei einer Veranstaltung, den Ballettlehrer auf der Straße, die Nachbarin außerhalb der Wohnsiedlung, eine gute Freundin im Schuhladen. Ebenfalls als schwierig sehen sie eine Identifizierung an, wenn eine bekannte Person sich stark verändert hat: die Cousine mit einer neuen Brille oder nach einem starken Gewichtsverlust, die Schwester nach einer Gewichtszunahme, eine gute Freundin mit einer anderen Haarfarbe. Vor allem Personen ohne auffällige Merkmale können in diesen Situationen kaum wieder erkannt werden. Interessanterweise geben alle Probanden an, dass die Erkennungsschwierigkeiten sich fast ausschließlich auf flüchtige Bekanntschaften oder vor kurzem kennen gelernte Personen beschränkten. Ein Proband sagt dazu: „Ich erkenne einen Menschen umso besser wieder, je öfter ich ihn sehe, je mehr ich ihn mag, je wichtiger er ist und natürlich, wenn er in irgendeiner Hinsicht ein markantes Aussehen hat.“ Lediglich eine Probandin kann eine Situation schildern, in der sie ein enges Familienmitglied (ohne dessen starke Veränderung) nicht erkannte: „Meine Eltern haben mich nach ca. 4 Wochen in München besucht, sie hatten einen Freund von ihnen dabei. Als ich aus dem Aufzug ging, standen alle drei vor meiner Haustür, meine Mutter stand direkt vor mir. Fast wollte ich fragen: ‚Wer bist du und wo ist meine Mutter?‘ Als sie mich ansprach, erkannte ich, dass sie meine Mutter war.“

Sind Sie schon mal unvermittelt angesprochen worden mit: ‚Du siehst wohl auch keine kleinen Leute mehr?‘ (oder so ähnlich)?

Fast alle Probanden geben an, schon mal auf ihre Erkennungsschwierigkeiten angesprochen worden zu sein. Viele meinen, dass es ihnen als Arroganz, Gedankenlosigkeit oder Absicht ausgelegt wird, wenn sie andere nicht grüßen. Um diesen peinlichen Situationen aus dem Weg zu gehen, schildert ein Proband seine

Hilfsmittel: sRoutinemäßig schaue ich andere Menschen freundlich an. Zum Teil tue ich auch Dinge wie tiefes Atmen / deutliches Ausatmen / Schnauben durch die Nase, die einerseits als persönliche, nicht-kommunikative Körperfunktion im öffentlichen Raum noch akzeptabel sind, und die aber andererseits auch noch als unterste Ebene einer Kommunikation durchgehen würden. Wenn sich dann also wider Erwarten doch herausstellt, dass ich die andere Person kennen sollte, dann habe ich zwar einen etwas distanzierten, und vielleicht in Gedanken versunkenen Eindruck gemacht, aber keinen völlig abweisenden, unfreundlichen Eindruck.%o

Nur ein Proband berichtet, dass er durch dieses Defizit einen großen Leidensdruck habe.

Würden Sie einen Politiker oder einen bekannten Filmschauspieler erkennen, wenn er auf der Straße oder dem Flughafen an Ihnen vorbeiläuft?

Auf die Frage, ob sie einen Prominenten auf der Straße erkennen würden, gibt es unterschiedliche Antworten. Manche Probanden verneinen, einige wären unsicher und andere machen es abhängig davon, ob der Prominente über markante Merkmale verfügt oder in den Medien sehr präsent und das Gesicht somit hoch überlernt%sei.

Würden Sie sich zutrauen, jemanden auf dem Bahnhof abzuholen, dessen Gesicht Sie nur von einem Foto kennen?

Die Frage, ob die Probanden sich zutrauen würden, eine nur von Fotos bekannte Person vom Bahnhof abzuholen, bejahen die meisten. Sie machen jedoch die Einschränkung, dass dies mit großer Wahrscheinlichkeit mit einem Misserfolg enden würde. Um sich diese Aufgabe zu erleichtern, würden sie z.B. Handynummern austauschen, das Foto der Person mitnehmen, einen Treffpunkt oder ein Erkennungszeichen vereinbaren, oder direkt auf in Frage kommende Menschen zugehen

Fällt es Ihnen schwer, im Restaurant den Tisch zu finden, an dem Ihre Freunde sitzen?

Bei dieser Frage sind die Meinungen geteilt. Sieben Probanden geben an, keine Schwierigkeiten zu haben, da sie ihre Freunde erkennen würden oder diese auf sich aufmerksam machen würden. Die anderen sechs Probanden sagen, sie müssten

schon mehrmals hinsehen um sicher zu sein, dass es sich um ihre Freunde handele. Es sei umso einfacher, je mehr Freunde anwesend seien.

Fällt es Ihnen schwer, schnell zu entscheiden, ob Sie jemanden schon einmal gesehen haben?

Alle Probanden geben an, Schwierigkeiten zu haben, eine schnelle Entscheidung zu treffen, ob sie jemanden schon mal gesehen haben. Meist handelt es sich dabei um flüchtige Bekanntschaften, die fälschlicherweise als völlig unbekannt eingestuft werden. Andererseits berichten die Probanden auch von gegenteiligen Situationen, in denen unbekannte Personen mit Bekannten verwechselt werden.

Merkmale, anhand derer die Betroffenen andere Personen identifizieren

Jeder Proband hat seine eigenen Mechanismen, die ihm bei der Erkennung von Gesichtern helfen. Tabelle 2 gibt einen Überblick über die verschiedenen Möglichkeiten zur Identifizierung einer Person.

Tabelle 2: Aus Anamnese und Fragebögen ermittelte Merkmale, anhand derer die Probanden eine Person erkennen.

Proband	Merkmal
A1	-
A2	Das Gesicht mit auffälligen Merkmalen (große Nase, Doppelkinn), Körperhaltung, Haare, Kontext
A3	Versucht im Gespräch herauszufinden, woher sie die Person kennen könnte
A4	-
A5	Besonderheiten und Auffälligkeiten, Abweichungen vom Durchschnitt, Kontext, Reaktion, Mimik (Lachfalten)
A6	-
A7	Frisur
A8	Frisur, Haarfarbe, Bart, Statur, Brille, Stimme
A9	Kombination aus allem (Gesicht, Kleidung, Haltung, Körperbau etc.), Accessoires, Begleitperson (z.B. Kind mit Locken), Stimme, markante Merkmale
A10	Kontext; versucht, im Gespräch die Identität des Gegenübers herauszufinden
A11	-
A12	Reaktion, Mimik, Silhouette, Stimme, Kontext. Bei räumlich und zeitlich begrenztem Aufeinandertreffen (z.B. Bedienung im Restaurant): Frisur, Kleidung
A13	Kontext und Stimme

Aus der Anamnese ergibt sich, dass einige der Probanden lange Zeit nicht wussten, dass sie Schwierigkeiten bei der Erkennung von Gesichtern haben. Diese Probanden bemerkten ihr Defizit erst während ihres Studiums. Einem Probanden wurden seine Schwierigkeiten erst richtig bewusst, als er nach seinem Studium in einer Firma zu arbeiten anfang. Im Nachhinein fallen ihm Situationen ein, bei denen er bereits in der Kindheit ihm bekannte Personen nicht hatte identifizieren können.

3.2.2. Gezielte Fragen

Die drei diagnostisch relevanten Fragen, die im Folgenden behandelt werden, stammen aus Fragebogen I (Anhang C)

Woran erkennen Sie eine Person?

Mit dieser Frage konnte quantitativ untersucht werden, was im vorherigen Unterabschnitt (3.2.1) ermittelt wurde: die jeweiligen Strategien der Probanden, eine Person zu identifizieren. Vergleicht man die Aussagen mit den Antworten der Kontrollgruppe, so wird evident, dass alle Kontrollprobanden angeben, eine Person vorwiegend am Gesicht zu erkennen, wohingegen nur zwei Probanden ankreuzen, das Gesicht vorwiegend als Erkennungsmerkmal zu verwenden. Neun Probanden geben an, eine Person intuitiv als Ganzes zu erkennen und neun Probanden geben an, sich vorwiegend an typischen Merkmalen zu orientieren. Die Körperhaltung ziehen sieben Probanden vorwiegend zur Erkennung hinzu und Frisur oder Accessoires verwenden acht Probanden vorwiegend zur Identifizierung einer Person. Genau wie die Probanden erkennen neun Kontrollprobanden eine Person intuitiv als Ganzes. Die anderen Aussagen der Kontrollgruppe unterscheiden sich jedoch von denen der Probandenstichprobe: Der Großteil der Kontrollgruppe markiert als zutreffend, eine Person weniger an Stimme, Körperhaltung und einer typischen Frisur zu erkennen. Die Mehrheit der Kontrollgruppe gibt außerdem an, sich gar nicht an besonderen Merkmalen zu orientieren. Die Ergebnisse werden graphisch in Abb. 13 dargestellt. Die Antwortmöglichkeit „Ich weiß nicht“ wird in der Auswertung nicht berücksichtigt, da viele Studienteilnehmer diese Aussage vermutlich nicht verstanden und daher keine Stellung dazu genommen haben.

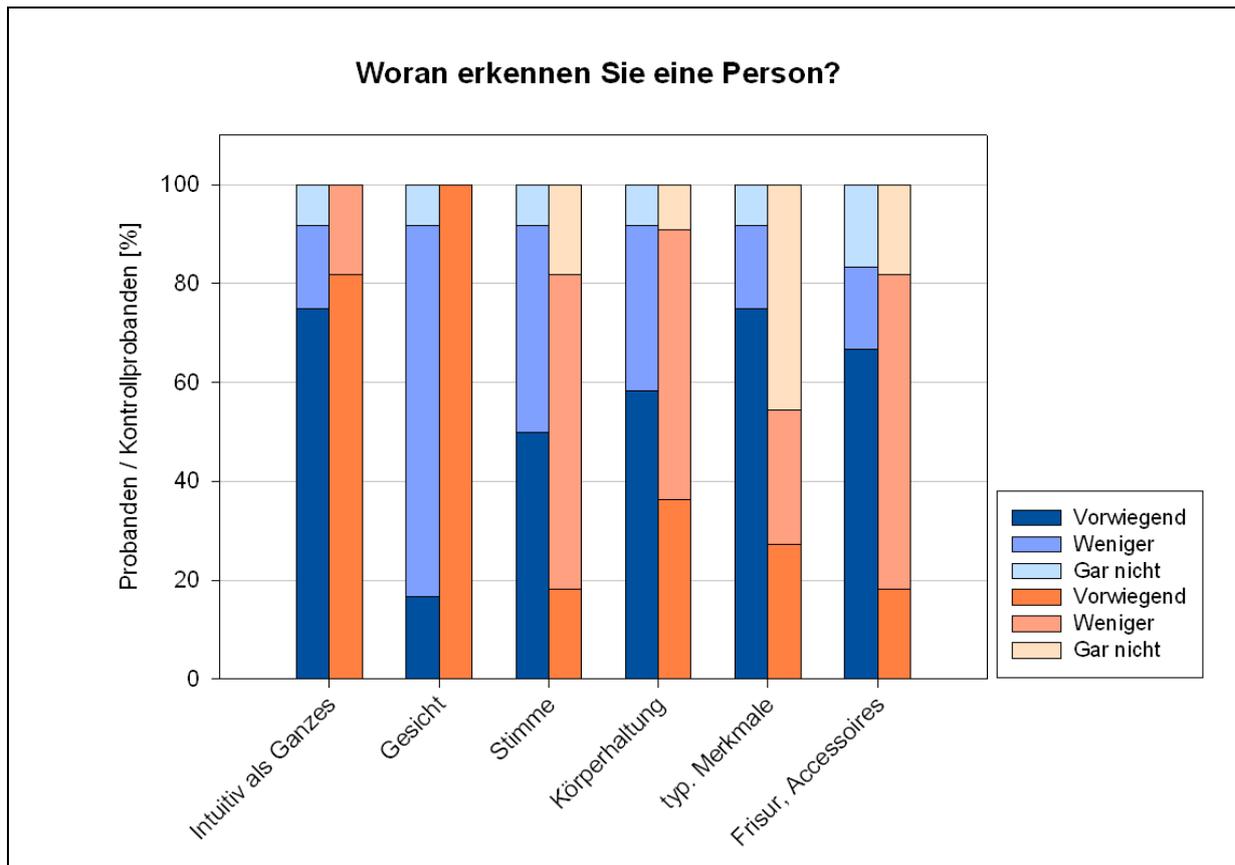


Abb. 13: Antworten auf die Frage: Woran erkennen Sie eine Person? (Frage 7, Fragebogen I).
 Die Probanden (n=12) werden blau dargestellt, die Kontrollgruppe (n=11) orange.

Stellen Sie sich vor, Sie werden beim Einkaufen von jemandem angesprochen, der Sie offensichtlich zu kennen scheint. Allerdings haben Sie keine Ahnung, um wen es sich handelt. Was ist Ihre erste Reaktion?

Bei dieser Frage geht es um die Reaktion auf die Situation, von jemandem angesprochen zu werden, an den man sich nicht erinnert. Es wird eine Situation geschildert, in der man auf diese Person trifft, und es werden vier Antwortmöglichkeiten gegeben, von denen die Zutreffenden angekreuzt werden sollen. Antwortmöglichkeiten und Antworten werden in Tabelle 3 dargestellt.

Tabelle 3: Antwortmöglichkeiten auf Frage 3, Fragebogen I. Darstellung der absoluten Anzahl an Antworten von Probanden und Kontrollgruppe.

Y-Achse, Abb. 14	Antwort	P (n=13)	K (n=13)
1	Ist mir noch nie passiert! Aber ich würde wohl denken, da verwechselt mich jemand.	0	7
2	Ich versuche anhand der Stimme, Wortwahl, Kleidung herauszufinden, wer vor mir steht.	12	2
3	Ich frage die Person nach ihrem Namen und woher ich sie kenne.	1	6
4	Auch wenn ich die Person sofort erkenne, weiß ich oft ihren Namen nicht.	4	7

Bei der Auswertung wurde die absolute Anzahl an Antworten für eine Antwortmöglichkeit für die Probanden und die Kontrollgruppe in Prozent umgerechnet und graphisch in Abb. 14 dargestellt. Dabei fällt ins Auge, dass keiner der Probanden daran zweifelt, dass er derjenige sei, der die Person nicht kennt, und nicht umgekehrt eine Verwechslung auf Seiten der anderen Person vorliegt. Des Weiteren fällt auf, dass 12 Probanden ankreuzen, dass sie anhand sekundärer Merkmale (Frisur etc.) herauszufinden versuchen, um wen es sich handelt, wohingegen nur zwei Kontrollprobanden diese Aussage als zutreffend markieren. Von den Probanden würde nur einer auf die Person zugehen und sie nach ihrem Namen fragen; im Gegensatz dazu kreuzen sechs Kontrollprobanden dies als zutreffend an.

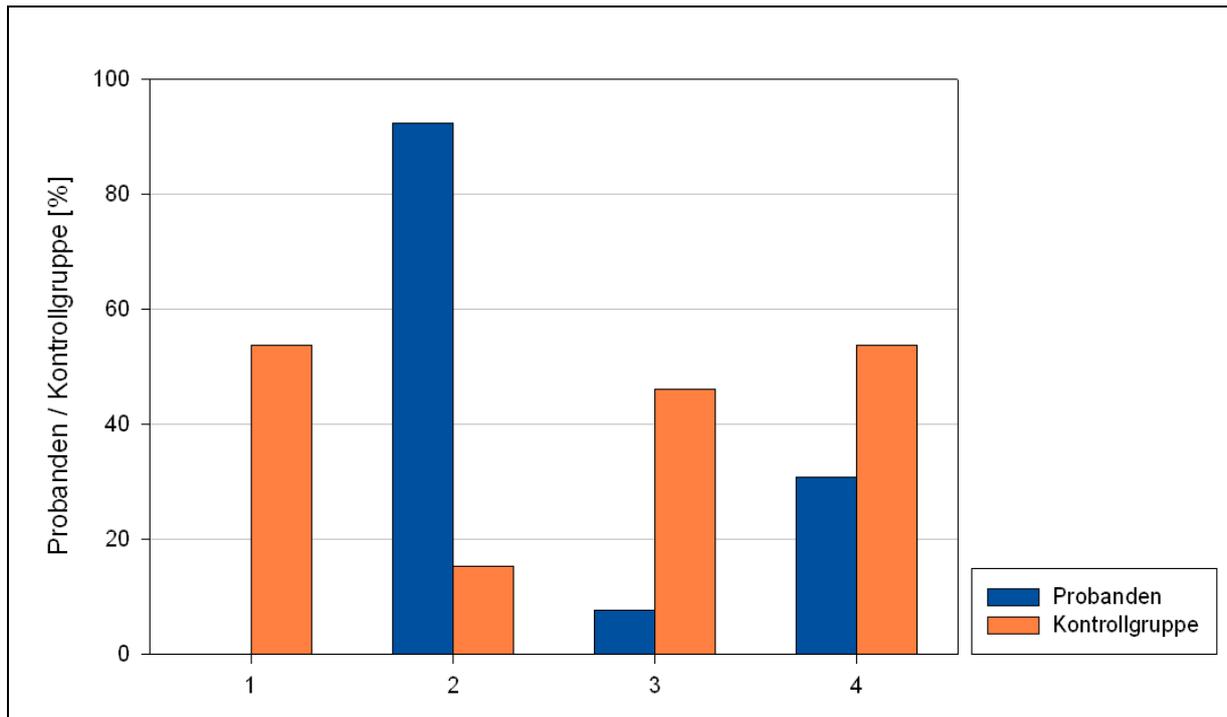


Abb. 14: Antworten auf Frage 3, Fragebogen I. Es konnten mehrere Antworten angekreuzt werden.

Die Probanden (n=13) werden blau dargestellt, die Kontrollgruppe (n=13) orange.

Wie gut erkennen Sie Menschen?

Diese Frage bewertet, wie gut einerseits berühmte Personen (Schauspieler), andererseits nahe Bekannte oder Freunde erkannt werden. Sieben Probanden geben an, selten die Schauspieler in Filmen zu erkennen, und drei Probanden geben an, Schauspieler nie in Filmen zu erkennen. Analog dazu kreuzen sieben Probanden an, die Charaktere in Filmen zu verwechseln. Geht es um die Identifizierung von bekannten Personen, so ergibt sich ein anderes Bild: Sieben Probanden geben an, manchmal Verwandte nicht auf einem Foto erkannt zu haben; keiner aus der Stichprobe kreuzt an, dass ihm dies oft passiert. Gute Bekannte oder Freunde werden von neun Probanden selten nicht erkannt und Familienmitglieder werden von elf Probanden immer erkannt.

Bei der Kontrollgruppe geben alle an, die Schauspieler in Filmen zu erkennen, und elf geben an, nie die Charaktere zu verwechseln. Zwölf Kontrollprobanden erkennen immer Verwandte auf Fotos, elf geben an, sie hätten noch nie einen guten Bekannten oder Freund nicht erkannt, und alle Kontrollprobanden kreuzen an, dass sie noch nie ein Familienmitglied nicht erkannt hätten.

Die Ergebnisse werden in Abb. 15 dargestellt. Bei der Auswertung werden die Fragen *„Haben Sie schon mal ein Familienmitglied nicht erkannt?“* und *„Haben Sie*

schon mal Ihre Geschwister oder Eltern nicht erkannt?% zusammengefasst, weil sowohl die Probanden als auch die Kontrollprobanden diese Fragen als identisch bewerteten.

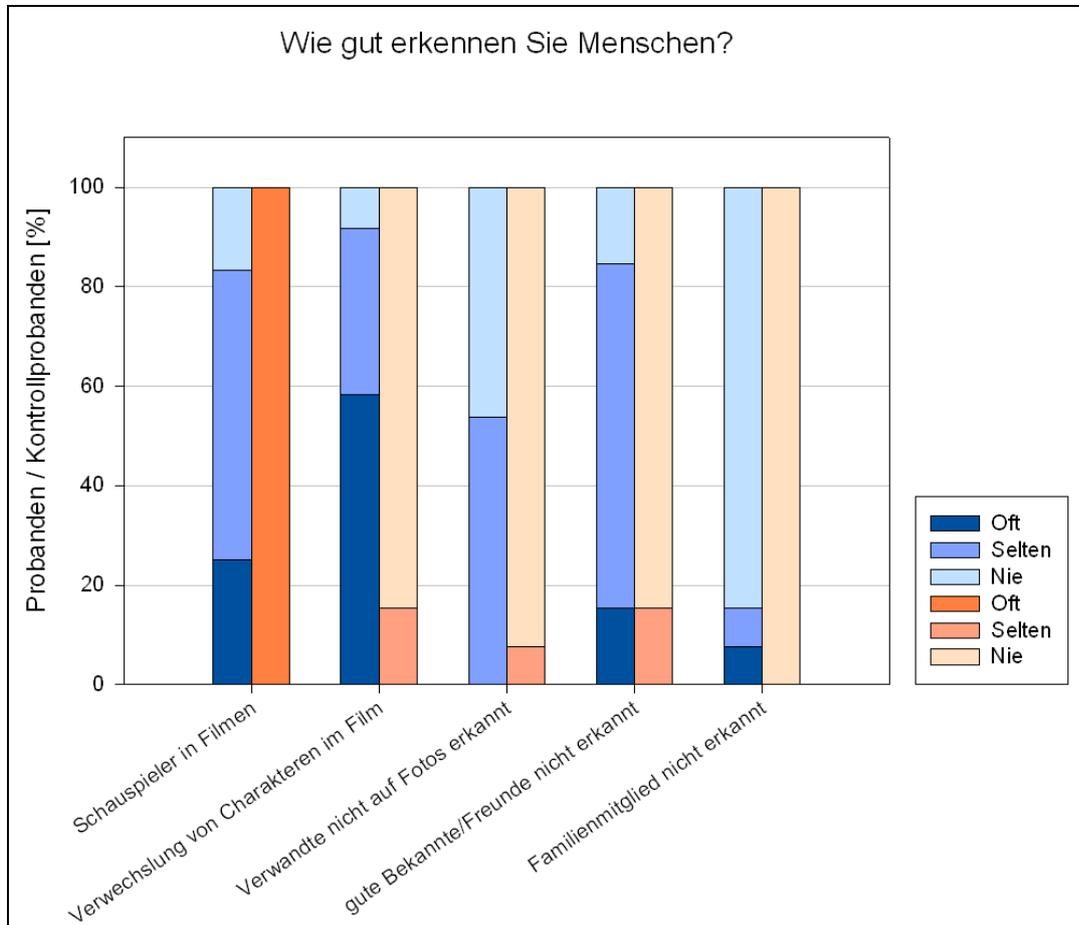


Abb. 15: Antworten auf die Frage: Wie gut erkennen Sie Menschen? (Frage 5, Fragebogen I).
Die Probanden (n=13) werden blau dargestellt, die Kontrollgruppe (n=13) orange.

3.3. Mögliche Ursachen für ein Defizit in der Gesichtererkennung

Zur Beantwortung der Frage, ob ein neurologisches oder psychisches Defizit für die Schwierigkeiten bei der Erkennung von Gesichtern vorliegt, wurden die Probanden in einem Anamnesegegespräch zu ihrem allgemeinen Gesundheitszustand befragt und anschließend klinisch-neurologisch untersucht. Außerdem wurde die Händigkeit erfasst. In den folgenden Unterabschnitten werden die entsprechenden Ergebnisse skizziert.

3.3.1. Vorerkrankungen

Mit Hilfe eines Anamnesebogens (Anhang E) wurde systematisch die Krankheitsgeschichte der Probanden erfragt. Es gibt keine Parallelen zwischen den einzelnen Probanden, was ihre übrige Krankengeschichte angeht. Als einzige Erkrankungen wurden angegeben:

- Eine Probandin ist derzeit in Behandlung wegen Depressionen. Sie wurde anders als Proband B2 (siehe unten, 3.3.4) nicht aus der Gesamtbewertung ausgeschlossen, da sie noch zwei Schwestern hat, bei denen vermutlich eine kongenitale Prosopagnosie vorliegt. Somit ist die Depression als Ursache für die kongenitale Prosopagnosie in diesem Fall unwahrscheinlich und zu vernachlässigen. Eine ihrer Schwestern gehört ebenfalls zur Untersuchungsstichprobe.
- Eine Probandin leidet sehr selten unter Migräne.
- Eine Probandin ist auf Grund von Panikattacken in Behandlung und leidet unter Muskelzuckungen.

Die anderen Probanden berichten in der Anamnese von keinen neurologischen oder psychischen Vorerkrankungen. Im Anamnesegespräch gibt eine Probandin an, sowohl eine Farbsynästhesie als auch absolutes Gehör zu haben. Eine Probandin berichtet, dass sie eine gustatorisch-visuelle Synästhesie habe, und ein Proband gibt an, eine rein visuelle Synästhesie zu haben. Vier weitere Probanden haben absolutes Gehör. In Prozent ausgedrückt sind es 23,3% der Probanden, die eine Synästhesie haben, und 38,5% der Probanden, die über absolutes Gehör verfügen. Die Angaben der Probanden wurden nicht näher untersucht. In der Kontrollgruppe gab keiner der Teilnehmer eine Synästhesie an.

Alle 13 Probanden weisen eine Myopie auf, bei 12 der 13 Probanden ist diese Fehlsichtigkeit korrigiert. Bei der Kontrollgruppe haben 7 von 14 Probanden eine Myopie.

Im Rahmen der Anamnese wurde für jeden Probanden ein Stammbaum gezeichnet, der mindestens zwei Generationen enthielt. Da diese Familienanalysen nicht aufschlussreich waren und für die vorliegende Arbeit keine Konsequenz haben, werden die Ergebnisse nicht näher behandelt.

3.3.2. Klinisch-neurologische Untersuchung

In der klinisch-neurologischen Untersuchung sollte die Frage geklärt werden, ob ein

neurologisches Defizit bei den Probanden vorliegt. Keiner der Probanden zeigt sich in dieser Untersuchung auffällig. Mit Hilfe einer Sehtafel wurde der Visus der Probanden überprüft. Er liegt bei keinem der Probanden unter 0,9 (siehe Anhang J). Zusätzlich wurde der Händigkeitstest durchgeführt. Für den Vergleich der Ergebnisse des Händigkeitstests wurde der t-Test berechnet unter Verwendung des Prozentranges nach Anwendung der Händigkeitsformel. Ein Proband ist Linkshänder, alle anderen Probanden sind Rechtshänder.

In den Stammbäumen ergab sich, dass nur zwei Probanden sicher wussten, dass auch andere Familienmitglieder Schwierigkeiten haben, andere Personen am Gesicht zu identifizieren. Dies ist insofern aufschlussreich, als man für zukünftige Untersuchungen auf das Probandenkollektiv zurückgreifen und Geschwister / Kinder oder Eltern der Betroffenen untersuchen und eventuell genetisch testen kann.

3.3.3. Allgemeines kognitives Leistungsniveau

Um zu untersuchen, ob Probanden und Kontrollgruppe sich in ihrem allgemeinen Leistungsniveau unterscheiden, wurden zwei Tests durchgeführt. Im ersten Test wurden allgemeine kognitive Fähigkeiten getestet und im zweiten die kristalline Intelligenz erfasst.

Beim Montreal Cognitive Assessment Test (MoCA) wurde der t-Test unter Verwendung des Rohwertes des Endergebnisses berechnet. Werte ab 26 und höher gelten als normal. Bei den Probanden liegen alle Teilnehmer in diesem Normbereich. Bei der Kontrollgruppe liegen zwei Teilnehmer mit 25 Punkten knapp unter dieser Grenze.

Beim Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztest (MWT-B) wurde der t-Test unter Verwendung des Prozentranges berechnet. Die Spannweite der Rohergebnisse der Probanden liegt zwischen 28 und 35. Bei den Prozenträngen werden Werte zwischen 54 und 98 erreicht. Die Kontrollgruppe erreicht Rohergebnisse zwischen 29 und 35 Punkten. Je nach Alter und Ausbildungsstand ergeben sich daraus Prozenträge zwischen 42 und 98. Aus diesen Werten kann ein Anhaltspunkt für den IQ gewonnen werden. Er liegt bei keinem der Probanden unter 91. Genauere Werte sind dem Anhang zu entnehmen (Anhang I).

Die Berechnungen mittels t-Test erbringen bei keinem der Testverfahren ein signifikantes Ergebnis, d.h. die Kontroll- und die Probandengruppe unterscheiden sich nicht in allgemeinen kognitiven Fähigkeiten oder in der kristallinen Intelligenz. In

Tabelle 4 sind die Mittelwerte, die Standardabweichung und das Ergebnis des t-Testes für beide Gruppen aufgelistet.

Tabelle 4: Mittelwerte und Standardabweichung des Montreal-Cognitive-Assessment Tests, Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztests und des Händigkeitstests für die Probanden (Gruppe A) und die Kontrollgruppe (Gruppe C). Berechnung der Signifikanz (p-Wert).

Tests zum allgemeinen Leistungsniveau	MW P	SD P	MW K	SD K	p-Wert
HK	76,1	22,7	81,2	18,9	0,540
MoCA	28,2	1,0	28,6	1,7	0,196
MWT-B	82,7	11,9	86,9	13,7	0,214

P= Probanden, K= Kontrollgruppe, MW= Mittelwert, SD= Standardabweichung, HK= Händigkeit, MoCA= Montreal Cognitive Assessment Test, MWT-B= Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztest.

3.3.4. Testergebnisse der ausgeschlossenen Probanden

Auf Grund der vorher festgelegten Ausschlusskriterien (siehe oben, 2.1.2) wurden drei Probanden (Gruppe B) aus der Stichprobe ausgeschlossen. Im folgenden Abschnitt wird dargestellt, warum diese Probanden nicht in die Untersuchungsstichprobe aufgenommen werden konnten. Die Ergebnisse dieser drei Probanden sind finden sich in Anhang N.

Proband B1 ist ein männlicher Studienteilnehmer indischer Abstammung, der zum Zeitpunkt der Testung 56 Jahre alt war. In der Anamnese berichtet er, dass er 1988 einen Unfall hatte, durch den es neben mehreren körperlichen Defiziten zu einem intrazerebralen Hämatom im rechten Temporallappen gekommen sei. Im Gespräch wird klar, dass der Proband annimmt, die Schwierigkeiten bei der Gesichtererkennung seien durch den Unfall ausgelöst worden, da sie ihm davor noch nicht aufgefallen waren. Es besteht also der Verdacht, dass bei Proband B1 eine erworbene Prosopagnosie vorliegt, weshalb er aus der Untersuchungsstichprobe ausgeschlossen werden muss.

Proband B2 ist ein männlicher Studienteilnehmer, der zum Zeitpunkt der Testung 49 Jahre alt war. Er gibt an, dass er wegen Dysthymia, einer abnormen Depression mit Müdigkeit als Hauptmerkmal, in Behandlung sei. Der Proband kann nicht in der Gesamtbewertung berücksichtigt werden, da nicht auszuschließen ist, dass die

Depression die Ursache für sein Defizit bei der Gesichtererkennung ist. Die Depression (Typ: Dysthymia) ist laut B2 typisch für den männlichen Teil seiner Familie. Daher wird auch die Tatsache nicht berücksichtigt, dass sein Vater laut Proband B2 ebenfalls Probleme beim Erkennen von Gesichtern hatte.

Bei Proband B3 handelt es sich um eine 63-jährige Studienteilnehmerin. Diese wird aus der Stichprobe ausgegliedert, da sie in der Anamnese berichtet, eine Myopie von ca. -10 dpt auf beiden Seiten zu haben und fast nie eine Brille zu tragen. In der Untersuchung fällt ein unkorrigierter Visus von 0.6 rechts und 0.5 links auf, weshalb nicht ausgeschlossen werden kann, dass sie aufgrund ihrer Fehlsichtigkeit Schwierigkeiten bei der Identifizierung von Gesichtern hat.

3.4. Gesichterverarbeitung (Probanden, Kontrollgruppe)

Zur Beantwortung der Frage, ob sich die Probanden bei der Gesichtererkennung von der Kontrollgruppe unterscheiden und inwiefern dies anhand neuropsychologischer Tests diagnostiziert werden kann, wurden vier verschiedene Testverfahren angewendet. Die Ergebnisse wurden mit dem t-Test berechnet. In Anhang K findet sich eine Zusammenfassung der Ergebnisse von Probanden und Kontrollgruppe.

3.4.1. Computergestützter Test

Wie bereits beschrieben (siehe oben, 2.5.1) ist der computergestützte Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern nach Philipp und Danek in insgesamt fünf Abschnitte unterteilt, deren maximal zu erreichende Punktzahl jeweils zehn beträgt. Die ersten drei Abschnitte beziehen sich auf das Lernen und Wiedererkennen von unbekanntem Gesichtern. Aufgrund eines Zeitlimits von 10 Sekunden zählen auch die Gesichter als falsch erkannt, die nicht schnell genug benannt werden. In den letzten beiden Abschnitten wird das Wiedererkennen von prominenten Gesichtern bewertet.

Die statistischen Berechnungen mittels t-Test zeigen, dass die Gruppen sich signifikant unterscheiden ($p < 0,05$).

Bei der ersten Teilaufgabe werden die identischen Bilder, die in der Lernphase präsentiert wurden, abgefragt. Die Spannweite der Ergebnisse der Probanden liegt zwischen 3 und 10. Der Mittelwert der richtigen Aussagen bei 7,46 (SD=2,01). Die Ergebnisse der Kontrollgruppe haben eine Spannweite von 7 bis 10 Punkten. Der Mittelwert der Kontrollgruppe liegt bei 9,43 (SD=1,05).

Bei der zweiten Teilaufgabe werden die Personen mit veränderter Kleidung abgefragt. Hier liegt die Spannweite der Ergebnisse der Probanden zwischen 3 und 10 mit einem Mittelwert von 8 (SD=1,75). Die Kontrollgruppe hat Ergebnisse, die zwischen 8 und 10 liegen. Der Mittelwert der Kontrollgruppe beträgt 9,64 (SD=0,61). Bei der dritten Teilaufgabe werden die isolierten Gesichter abgefragt. Hier erreichen die Probanden Ergebnisse zwischen 2 und 8. Der Mittelwert liegt bei 5,31 (SD=1,44). Die Kontrollgruppe hat beim dritten Teilabschnitt eine Spannweite von 6 bis 10 Punkten. Der Mittelwert der Ergebnisse der Kontrollgruppe beträgt 8,79 (SD=1,37).

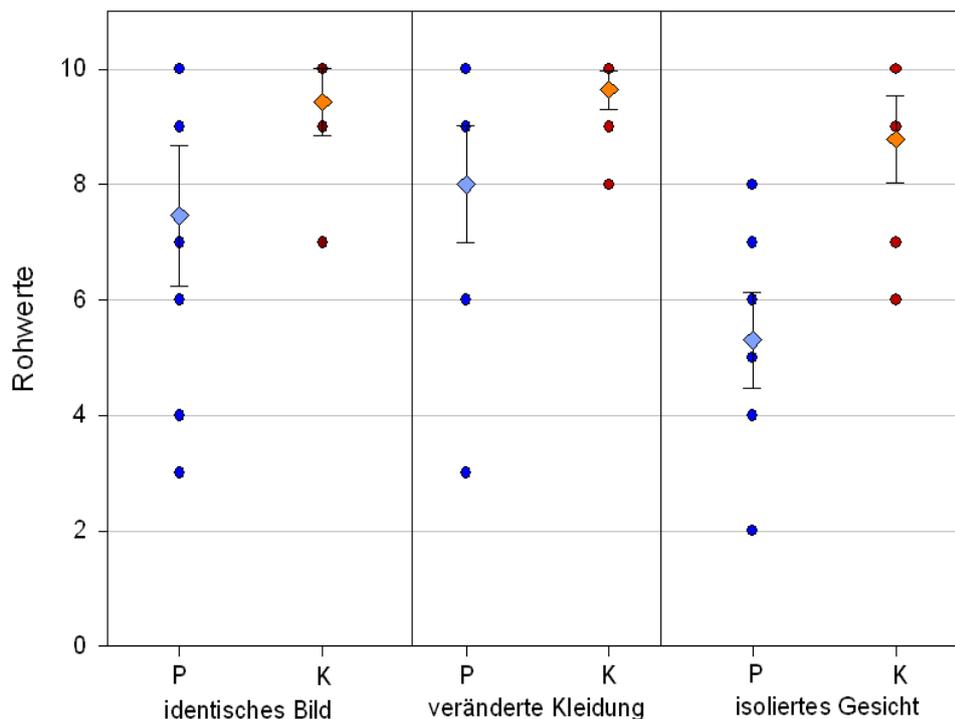


Abb. 16: Ergebnisse des computergestützten Tests, Teil 1.

Die Probanden (P) werden blau dargestellt, die Kontrollgruppe (K) rot. Die Diamanten markieren den Mittelwert, die Balken stellen eine Standardabweichung dar und die Punkte geben die Verteilung der Werte an.

Der zweite Teil des Tests gliedert sich in zwei Teilaufgaben. Zunächst werden Gesichter von prominenten Personen abgefragt. Die Spannweite der Ergebnisse der Probanden liegt zwischen 5 und 10 richtig erkannten Bildern. Der Mittelwert der Probanden beträgt 8,61 (SD=1,69). Die Kontrollgruppe erreicht in der ersten Teilaufgabe Ergebnisse, die eine Spannweite von 8 bis 10 Punkten haben. Der Mittelwert der Kontrollgruppe liegt bei 9,64 (SD=0,61). In der zweiten Teilaufgabe werden isolierte Gesichter von Prominenten abgefragt. Die Probanden erreichen einen Mittelwert von 6,23 (SD=2,19) bei einer Spannweite der Ergebnisse von 2 bis

9. Die Kontrollgruppe erzielt Ergebnisse, die eine Spannweite von 8 bis 10 haben. Der Mittelwert der Kontrollgruppe beträgt 9 (SD=0,53).

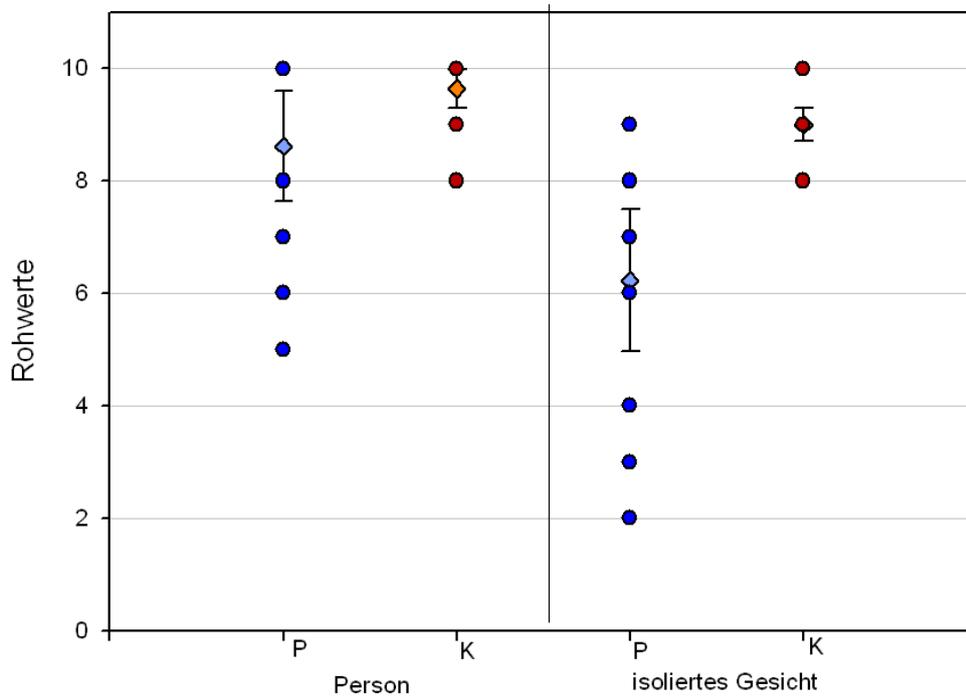


Abb. 17: Ergebnisse des computergestützten Tests, Teil 2.

Die Probanden (P) werden blau dargestellt, die Kontrollgruppe (K) rot. Die Diamanten markieren den Mittelwert, die Balken stellen eine Standardabweichung dar und die Punkte geben die Verteilung der Werte an.

3.4.2. Camden Memory Tests – Short Memory Test for Faces

Im Camden Short Memory Test for Faces (CSMTF) wurden aus den Rohwerten (richtig erkannte Gesichter, $x/25$) der Mittelwert und die Standardabweichung berechnet. Anschließend wurde mit Hilfe des t-Tests die Signifikanz überprüft. Das Ergebnis erweist sich als signifikant ($p < 0,05$).

Der Mittelwert der Ergebnisse der Probanden liegt bei 21,85 Punkten (SD=2,88). Die Spannweite der Ergebnisse reicht von 14 bis 25 Punkten, was den Prozenträngen zwischen 5 und 90 entspricht. Der Mittelwert der Ergebnisse der Kontrollgruppe liegt bei 24,86 (SD=0,52). 13 von 14 Kontrollprobanden erzielten 25 Punkte (0 Fehler) und ein Kontrollproband erreicht 23 Punkte (2 Fehler). Die Ergebnisse werden in Abb. 18 grafisch dargestellt.

3.4.3. Gesichter-Namen-Lerntest

Der Gesichter-Namen-Lerntest (GNL) führt zu drei Ergebnissen:

- 1) Den Rohwert der Summe der Durchgänge 1-4. Das höchst mögliche Ergebnis ist 32.
- 2) Den Rohwert der freien Reproduktion nach 30 Minuten. Das höchst mögliche Ergebnis beträgt 8 Punkte.
- 3) Den Rohwert der Reproduktion mit Hinweis nach 30 Minuten. Hier liegt das höchst mögliche Ergebnis ebenfalls bei 8.

Diese Ergebnisse wurden unter Verwendung der Rohwerte mit dem t-Test berechnet.

- 1) Der Vergleich der Rohwerte zwischen den Gruppen erbringt für die Summe der Durchgänge 1-4 kein signifikantes Ergebnis ($p=0,108$). Der Mittelwert der Probanden liegt bei 24,92 (SD=3,32). Die Spannweite der Ergebnisse reicht von 17 bis 30. Der Mittelwert der Kontrollgruppe liegt bei 26,79 (SD=3,95) bei einer Spannweite von 18 bis 32.
- 2) Das Ergebnis beim Vergleich der Rohwerte der freien Reproduktion nach 30 Minuten ist signifikant ($p<0,05$). Der Mittelwert der Ergebnisse der Probanden liegt bei 5,08 (SD=1,49) und die Spannweite reicht von 3 bis 8. Die Kontrollgruppe hat einen Mittelwert von 6,29 (SD=1,39) und die Spannweite reicht ebenfalls von 3 bis 8.
- 3) Der Vergleich der Rohwerte der Reproduktion mit Hinweis nach 30 Minuten ergibt kein signifikantes Ergebnis ($p=0,064$). Der Mittelwert der Probanden ist 6,15 (SD=1,46) und umfasst eine Spannweite von 3 bis 8 richtigen Aussagen. Der Mittelwert der Kontrollgruppe liegt bei 6,93 (SD=0,96) bei einer Spannweite von 5 bis 8.

Die Ergebnisse werden in Abb. 18 grafisch dargestellt.

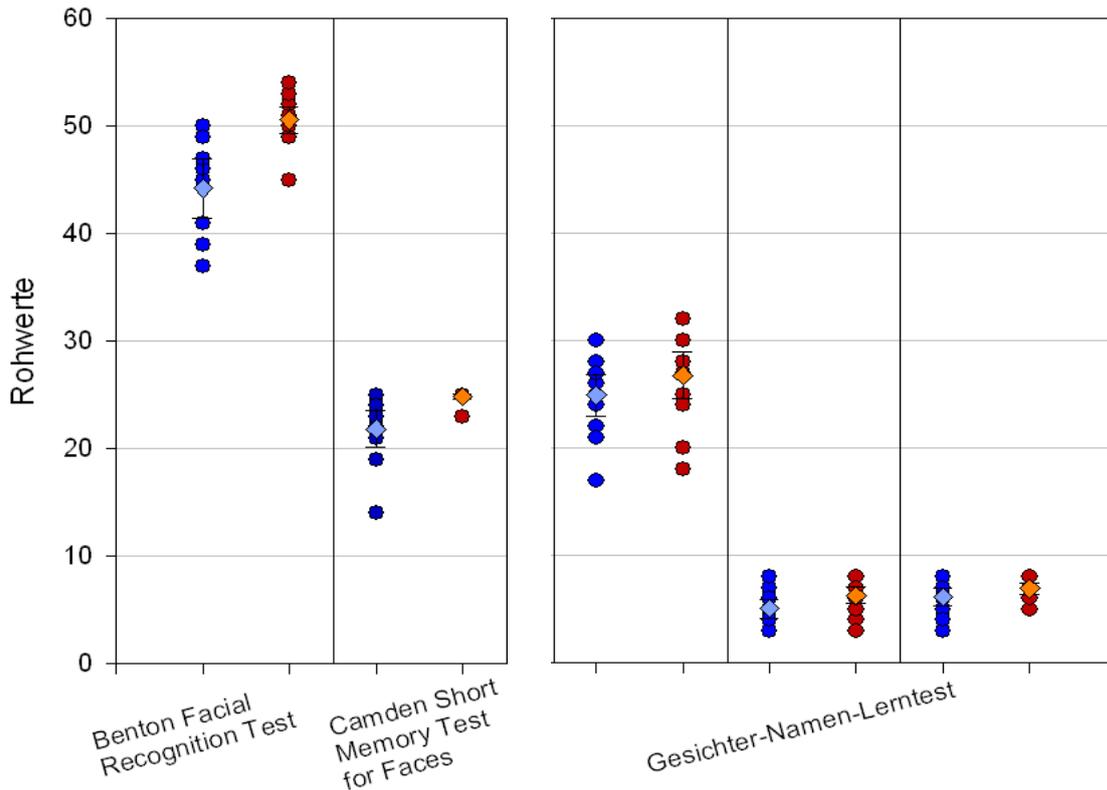


Abb. 18: Ergebnisse des Benton Facial Recognition Tests, Camden Short Memory Test for Faces und Gesichter-Namen-Lerntests.

Die Probanden werden blau dargestellt, die Kontrollgruppe rot. Die Diamanten markieren den Mittelwert, die Balken stellen eine Standardabweichung dar und die Punkte geben die Verteilung der Werte an.

3.4.4. Benton Facial Recognition Test

Im Benton Facial Recognition Test (BFRT) wurden für beide Gruppen die Rohwerte der Ergebnisse mit dem t-Test verglichen. Dieser Vergleich ergibt einen signifikanten Unterschied.

Der Mittelwert der Ergebnisse der Probanden liegt bei 44,23 (SD=4,73). Die Einteilung der Ergebnisse erfolgt in folgende Kategorien (Benton et al. 1983):

- 54-41 Punkte: normal
- 40-39 Punkte: grenzwertige Beeinträchtigung
- 38-37 Punkte: mäßige Beeinträchtigung
- <37 Punkte: Beeinträchtigung

Von den Probanden sind zwei leicht beeinträchtigt (38-37 Punkte) und bei weiteren zwei liegt eine grenzwertige Beeinträchtigung (40-39 Punkte) vor. Alle anderen Probanden liegen mit ihrem Ergebnis im Normbereich (54-41 Punkte). Der Mittelwert

der Ergebnisse der Kontrollgruppe beträgt 50,71 (SD=2,43). Alle Teilnehmer dieser Gruppe erzielen ein Ergebnis, das im Normbereich liegt (54-41 Punkte). In Abb. 18 sind diese Ergebnisse grafisch dargestellt.

3.4.5. Detaillierte Ergebnisse der einzelnen Probanden

Die gesamten Ergebnisse der Testverfahren für die einzelnen Probanden sowie die einzelnen Kontrollprobanden sind im Anhang zu finden (L und M).

3.4.6. Cut-off Werte der Testverfahren zur Gesichtererkennung

Neuropsychologen klassifizieren oftmals einen Wert als beeinträchtigt, wenn er zwei Standardabweichungen unter dem Mittelwert liegt. Daher wurde zur weiteren Charakterisierung für jeden der Testverfahren zur Gesichtererkennung ein Cut-off Wert festgelegt, der zwei Standardabweichungen unter dem Mittelwert liegt (siehe Tabelle 5).

Tabelle 5: Ermittlung eines Cut-off Werts für den Benton Facial Recognition Test, Camden Memory Test for Faces und Gesichter-Namen-Lerntest. Er liegt zwei Standardabweichungen unter dem Mittelwert der Kontrollgruppe.

	Mittelwert Kontrollgruppe	Standardabweichung Kontrollgruppe	Cut-off Wert
BFRT	50,71	2,43	45,85
CSMTF	24,86	0,52	23,82
GNL: Durchgang 1-4	26,79	3,95	18,89
GNL: Freie Reproduktion nach 30 min	6,29	1,39	3,51
GNL: Reproduktion mit Hinweis	6,93	0,96	5,01

	Mittelwert Kontrollgruppe	Standardabweichung Kontrollgruppe	Cut-off Wert
PC: Teil 1.1	9,43	1,05	7,33
PC: Teil 1.2	9,64	0,61	8,42
PC: Teil 1.3	8,79	1,37	6,04
PC: Teil 2.1	9,64	0,61	8,422
PC: Teil 2.2	9	0,53	7,93

BFRT= Benton Facial Recognition Test, CSMTF= Camden Short Memory Test for Faces, GNL= Gesichter-Namen-Lerntest, PC= Computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern.

Mit Hilfe der Cut-off Werte ergibt sich, dass beim BFRT sechs Probanden (A1, A3, A4, A7, A10, A11) eine Beeinträchtigung haben, im CSMTF sind es neun der 13 Probanden (A1, A2, A3, A4, A6, A8, A9, A12, A13), die ein Ergebnis haben, das unter diesem Wert liegt, und beim GNL sind es vier verschiedene Probanden, die in einem oder mehreren der drei Durchgänge einen Wert unter dem Cut-off Wert erzielen (Probanden A3, A5, A6, A11).

Beim computergestützten Test ergeben die Berechnungen, dass nur ein Proband (A9) bei diesem Test kein Defizit zeigt, also 12 Probanden ein Ergebnis haben, welches unter dem Cut-off Wert liegt. Ein anderer Proband (A8) hat lediglich in einem Durchgang ein Ergebnis, welches unter dem Cut-off Wert liegt. Dagegen ergibt sich bei diesen zwei Probanden ein Defizit im CSMTF. Ansonsten zeigt jeder Proband sowohl im Klinischen Test zur Diagnostik des Gesichtererkennens sowie in mindestens einem anderen Test eine Beeinträchtigung. Hinzu kommt, dass alle Probanden bis auf A8 und A9 in Teil 1.3 des Tests ein pathologisches Ergebnis zeigen. Dieser Test bewertet die Wiedererkennung von isoliert abgebildeten Gesichtern und anhand des Ergebnisses wird evident, dass es in den vorherigen Durchgängen (1.1 identisches Bild und 1.2 veränderte Kleidung) bis zu einem gewissen Grad möglich war, die Gesichter anhand von sekundären Merkmalen zu identifizieren. In Tabelle 6 wird die Verteilung der unter dem Cut-off Wert liegenden Endergebnisse der Probanden dargestellt.

Tabelle 6: Darstellung der Verteilung pathologischer Werte anhand des ermittelten Cut-off Wertes für die vier Testverfahren zur Gesichtererkennung.

Probanden	PC 1.1	PC 1.2	PC 1.3	PC 2.1	PC 2.2	BFRT	CSMTF	GNL 1	GNL 2	GNL 3
A1	orange	blau	orange	orange	orange	orange	orange	blau	blau	blau
A2	blau	orange	orange	blau	blau	blau	orange	blau	blau	blau
A3	orange	orange	orange	orange	orange	orange	orange	blau	orange	orange
A4	orange	orange	orange	orange	orange	orange	orange	blau	blau	blau
A5	orange	orange	orange	orange	orange	blau	blau	orange	blau	blau
A6	orange	orange	orange	blau	blau	blau	orange	blau	blau	orange
A7	orange	orange	orange	blau	blau	orange	blau	blau	blau	blau
A8	blau	blau	blau	blau	orange	blau	orange	blau	blau	blau
A9	blau	blau	blau	blau	blau	blau	orange	blau	blau	blau
A10	blau	orange	orange	blau	orange	orange	blau	blau	blau	blau
A11	blau	orange	orange	orange	orange	orange	blau	blau	orange	blau
A12	blau	blau	orange	orange	orange	blau	orange	blau	blau	blau
A13	orange	blau	orange	blau	orange	blau	orange	blau	blau	blau

BFRT= Benton Facial Recognition Test, CSMTF= Camden Short Memory Test for Faces, GNL= Gesichter-Namen-Lerntest, PC= Computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern.

Mit orange werden die Werte markiert, die unter dem Cut-off Wert liegen, mit blau sind die Werte markiert, die über dem Cut-off Wert (und somit im Normbereich) liegen.

Bei den Kontrollprobanden lassen sich folgende Ergebnisse bezüglich des Cut-off-Wertes finden: Im computergestützten Test gibt es 4 Kontrollprobanden, die in mindestens einem der Durchgänge unter dem Cut-off-Wert liegen (C5, C10, C13, C14), wobei sie jeweils ein Testergebnis erzielten, welches nur ganz knapp unter oder auf dem Cut-off-Wert liegt. Im BFRT liegt nur ein Kontrollproband (C10) unter dem Cut-off-Wert, ebenso im CSMTF (C5). Im GNL gibt es zwei Personen der Kontrollgruppe, die in einem (C5) oder in zwei Durchgängen (C14) unter dem Cut-off-Wert liegen. Alle anderen Kontrollprobanden liegen in den Tests über dem Cut-off-Wert und zeigen somit kein Defizit in der Testung zur Gesichtererkennung.

3.5. Zusammenfassung der Ergebnisse

Zusammenfassend ist festzuhalten, dass die Stichprobe der Probanden hinsichtlich der Ausprägung ihrer Symptome in das Bild einer kongenitalen Prosopagnosie (wie in der Literatur beschrieben) passen würde: Alle Probanden haben Schwierigkeiten bei der Erkennung von Gesichtern. Die Schwierigkeiten liegen seit der Kindheit vor,

ohne dass eine neurologische oder psychische Krankheit dafür verantwortlich sein könnte. Durch eine detaillierte Anamnese und eine körperliche Untersuchung wurden diese Möglichkeiten als Ursache für das Erkennungsdefizit bei Gesichtern ausgeschlossen. Der Vergleich zwischen Probanden und Kontrollgruppe hinsichtlich kristalliner Intelligenz und allgemeinen kognitiven Fähigkeiten ergab keinen signifikanten Unterschied. Durch Fragebögen wurden die individuellen Schwierigkeiten bei dem Erkennen von Gesichtern erfasst. Hierbei wurde evident, dass erstaunlich viele Parallelen zwischen den Probanden existieren: Alle Probanden können von Situationen berichten, in denen sie eine bekannte Person als unbekannt oder eine fremde Person als bekannt eingestuft haben. Die Erkennungsschwierigkeiten kommen fast ausschließlich bei flüchtigen Bekanntschaften vor, besonders wenn diese keine markanten Merkmale besitzen. Gute Bekannte werden höchstens dann nicht erkannt, wenn sie sich stark verändert haben oder in einem ungewohnten Zusammenhang angetroffen werden. Jeder Proband verfügt über eine individuelle Strategie, mit der er Personen identifiziert. Manchen Probanden ist das Defizit erst im Studium oder beim Eintritt in das Berufsleben aufgefallen, im Nachhinein erinnern sich jedoch alle an Schwierigkeiten bei der Gesichtererkennung, die schon in der Kindheit präsent waren.

Die Testverfahren zur Gesichtererkennung zeigen größtenteils einen signifikanten Unterschied zwischen Probanden und Kontrollgruppe. Zum einen objektiviert dies die subjektiven Beschreibungen der Probanden hinsichtlich ihres Gesichtererkennungsdefizits. Zum anderen gibt die Art der Ergebnisse und deren Verteilung Aufschluss über mögliche Ursachen des Defizits in der Gesichtererkennung und den Umgang der Individuen damit. Als besonders sensitives Testverfahren zeigt sich der computergestützte Test, welcher ein Defizit in der Gesichtererkennung besser aufzeigen kann als andere klinische Testverfahren (z.B. GNL).

4. Diskussion

In den folgenden Abschnitten werden die erarbeiteten Ergebnisse kritisch analysiert und im Zusammenhang mit dem bisherigen Wissensstand zur kongenitalen Prosopagnosie diskutiert, um eine Aussage bezüglich Phänomenologie und Diagnostik der kongenitalen Prosopagnosie treffen zu können.

4.1. Phänomenologie der kongenitalen Prosopagnosie

In der Literatur gibt es kontroverse Beschreibungen der kongenitalen Prosopagnosie. Bei manchen Betroffenen scheint sie im Zusammenhang mit anderen kognitiven Defiziten oder neurologischen Erkrankungen zu stehen, bei anderen liegt ein isoliertes Defizit in der Gesichtererkennung ohne weitere Beeinträchtigungen vor. Einen Überblick über die Variabilität einiger in der Literatur beschriebener Fälle gibt Tabelle 1 (siehe oben). Die Probandenstichprobe der vorliegenden Studie zeigt hinsichtlich des neurologischen Status und der Intelligenz keinen Unterschied zu der Kontrollgruppe. Es handelt sich also um ein isoliert vorliegendes Defizit, das sich lediglich auf die Gesichtererkennung und -verarbeitung beschränkt.

Als erstes stellt sich die Frage, ob diese abgrenzbare Beeinträchtigung in sich heterogen ist, oder ob es sich um ein homogenes Symptom handelt (siehe dazu 4.1.1). Als zweites werden die typischen Symptome und Verhaltensweisen näher betrachtet, wobei einige herausgegriffen und diskutiert werden (siehe dazu 4.1.2). Als drittes wird der Leidensdruck der Beeinträchtigung in der Gesichtererkennung analysiert (siehe dazu 4.1.3).

4.1.1. Heterogenität

Dass die Standardabweichung der Probanden bei den Tests zur Gesichtererkennung immer größer ist als die Standardabweichung der Kontrollgruppe, beruht darauf, dass es innerhalb der Probandenstichprobe sehr große Schwankungen gibt. Oft reichen die Ergebnisse von einem sehr niedrigen bis zum höchst möglichen Ergebnis (z. B. Camden Short Memory Test for Faces (CSMTF): 14 bis 25 Punkte). Daraus ist zu schließen, dass einige Probanden größere Schwierigkeiten bei bestimmten Testaufgaben hatten als andere. Dies könnte mehrere Gründe haben:

Wie bereits beschrieben, könnte der Grad der Ausprägung des Defizits bei der Gesichtererkennung auf dem Vorliegen eines homozygoten oder heterozygoten

Phänotypen basieren (Kennerknecht et al. 2007; siehe oben, 1.3.3). Somit ist nahe liegend, dass bei homozygoten Phänotypen die Schwierigkeiten bei der Gesichtererkennung größer sind als bei Betroffenen mit heterozygotem Phänotyp. Zu dieser Theorie könnten genetische Untersuchungen einen näheren Einblick liefern.

Ein anderer Grund, weshalb die Ergebnisse eine so große Spannweite aufweisen, könnte darin bestehen, dass bei jedem Individuum ein anderer Teilaspekt der Gesichterverarbeitung gestört ist. Die in der vorliegenden Studie verwendete Testbatterie erfasst unterschiedliche Aspekte der Gesichtererkennung. Dies lässt schlussfolgern, dass einige Probanden in diversen Testverfahren pathologische Ergebnisse erzielen, wogegen andere Probanden dazu imstande sind, in den gleichen Tests normal abzuschneiden. Tabelle 6 (siehe oben) stellt dar, dass jeder Proband in mindestens einem Test pathologisch abschneidet, es aber nicht einen einzelnen Test gibt, in dem alle Probanden ein schlechtes Ergebnis erzielen.

Wie oben (Unterabschnitt 1.1.4) dargestellt, beruht die Gesichtererkennung mitunter auf Erfahrung. Somit könnte die Bandbreite der Ergebnisse auch auf dem weit gefächerten Altersprofil der Probanden basieren. Für die zukünftige Forschung wäre es aufschlussreich, eine Gruppe von jungen Probanden, die eine kongenitale Prosopagnosie haben, mit einer Gruppe von älteren Betroffenen zu vergleichen (siehe auch unten, 4.5).

Abschließend ist festzuhalten, dass die kongenitale Prosopagnosie, was Ausprägungsgrad, Kompensation und Erkennungsstrategien angeht, ein heterogenes Defizit ist. Die folgenden Ursachen kommen dafür in Betracht: Unterschiede des vorliegenden Genotyps, Defizite in verschiedenen Teilaspekten der Gesichtererkennung und Variabilität der Verarbeitungsmechanismen, des persönlichen Umgangs mit dem Defizit sowie der Erfahrung bei der Identifizierung von Personen.

4.1.2. Typische Merkmale

Trotz einer gewissen Heterogenität des Symptoms weisen die Probanden mannigfache Merkmale auf, die allem Anschein nach typisch für eine kongenitale Prosopagnosie sind:

- 1) Das Defizit besteht von Kindheit an, eventuell ist es jedoch erst später im Leben bewusst geworden.
- 2) Es besteht eine Hyperfamiliarität und eine Hypofamiliarität (siehe unten).

- 3) Das Gesicht hat für die Betroffenen kaum einen Erkennungswert.
- 4) Stattdessen erkennen die Betroffenen eine Person anhand spezifischer Merkmale.
- 5) Die Schwierigkeiten bei der Identifizierung bestehen hauptsächlich bei flüchtigen Bekannten; gute Bekannte werden höchstens dann nicht erkannt, wenn sie sich schlagartig verändert haben oder in einem ungewohnten Umfeld angetroffen werden.
- 6) Eventuell ist ein weiteres Familienmitglied betroffen; dies würde für das Vorliegen einer hereditären Prosopagnosie sprechen.

In den nächsten Absätzen werden einige dieser typischen Merkmale näher untersucht.

Hyperfamiliarität

Ich dachte eine Lehrerin von mir gesehen zu haben, bin zu der Dame hingegangen und es hat sich herausgestellt, dass sie es gar nicht war. Mit dieser Anekdote beschreibt Probandin A1 das Gefühl der Hyperfamiliarität, also die Einstufung einer unbekannt Person als bekannt.

Gelegentliche Gefühle der Vertrautheit mit unbekannt Gesichtern sind auch bei gesunden Personen normal, obwohl sie üblicherweise nur schwach sind und gefolgt werden von dem Gefühl, einen trivialen Fehler begangen zu haben (Young et al. 1985). Vuilleumier und Kollegen (2003) beschreiben in einer Studie den Fall einer Patientin, die einen fokalen venösen Infarkt in der linken Hemisphäre lateral temporo-occipital hatte. Nach diesem Infarkt bekam die Patientin Schwierigkeiten zu entscheiden, ob fremde Personen, die ihr im Alltag begegneten, unbekannt oder bekannt waren. Im Gegensatz dazu zeigte sie keine Schwierigkeiten, bereits bekannte Personen zu erkennen. Bei ihr liegt also eine isolierte Hyperfamiliarität vor. Außerdem stellen Vuilleumier und Kollegen fest, dass sie zusätzlich ein defektes Blickverhalten aufweist, ähnlich dem Blickverhalten von Personen mit einer kongenitalen Prosopagnosie: Anstatt sich wie die gesunden Kontrollprobanden auf die innen liegenden Gesichtsmerkmale zu konzentrieren, versucht die Patientin Personen anhand von außen liegenden Merkmalen zu identifizieren (siehe oben, 1.3.2).

Hypofamiliarität

Die gleiche Probandin der vorliegenden Studie liefert auch ein gutes Beispiel für Hypofamiliarität: Ich bin für ein Semester im Ausland gewesen. In der Einführungswoche habe ich am ersten Tag jemanden kennen gelernt und auch lange mit ihm gesprochen. Am zweiten Tag habe ich ihn nicht wieder erkannt. Es liegt also das Szenario vor, dass durch bekannte Personen bei Betroffenen gar kein oder ein zu schwaches Bekanntheitsgefühl ausgelöst wird. Ein weiteres Beispiel für Hypofamiliarität lieferte der Camden Short Memory Test for Faces (CSMTF) in der vorliegenden Studie: Bei der Durchführung des Tests war sehr deutlich zu beobachten, dass alle Kontrollprobanden keinerlei Schwierigkeiten in der Reproduktionsphase zeigten. Sie konnten sofort entscheiden, welches der beiden dargebotenen Gesichter sie bereits in der Lernphase gesehen hatten. Im Gegensatz dazu zeigten sich einige Probanden sehr verunsichert und fragten oftmals nach, ob überhaupt eines der beiden Gesichter vorher präsentiert worden sei. Diese Beobachtung zeigt, dass es bei einigen Betroffenen offenbar nicht ausreicht, ein Gesicht nur für wenige Sekunden gesehen zu haben - und das, obwohl die Gesichter sehr markant sind und den Probanden anhand einiger Accessoires ~~Hilfestellungen~~ zur Wiedererkennung gegeben werden (vgl. unten, 4.2.3).

Erkennungsschwierigkeiten

Die meisten Probanden geben an, dass ihre Schwierigkeiten bei der Gesichtererkennung in erster Linie unbekannte oder flüchtig bekannte Personen betreffen. Dies könnte darauf beruhen, dass es einen Unterschied zwischen der Verarbeitung von sehr bekannten Gesichtern und nur flüchtig bekannten Gesichtern gibt. Im Folgenden wird dies genauer analysiert.

In den bisherigen Studien zu diesem Thema werden einige aussagekräftige Merkmale beobachtet: Minnebusch und Kollegen (2007) bemerken, dass das N170-Potential (siehe oben, 1.1.2) höher ist für nicht-berühmte Gesichter als für berühmte Gesichter. Dies scheint bei gesunden Probanden die Norm zu sein, wogegen es bei Betroffenen mit einer kongenitalen Prosopagnosie Unterschiede gibt. Einer anderen Studie von Minnebusch und Kollegen (2009) ist zu entnehmen, dass bei Personen mit kongenitaler Prosopagnosie die Aktivierung durch bekannte oder unbekannte Gesichter offenbar einer großen Schwankung unterliegt: Zwei Probanden mit kongenitaler Prosopagnosie zeigen eine Aktivierung in der *Fusiform Face Area* (FFA)

und in der *Occipital Face Area* (OFA) in mindestens einer Gehirnhälfte. Die zwei anderen Probanden zeigen entweder nur eine Aktivierung in der OFA oder gar keine Aktivierung gesichtsspezifischer Areale. Interessanterweise erzielen die zwei Probanden mit gesichtsspezifischer Aktivierung sowohl in der FFA als auch in der OFA bessere Ergebnisse in der Erkennung berühmter Gesichter. Diese Erkenntnisse zeigen, dass es im Gehirn eine unterschiedliche Verarbeitung von bekannten und unbekanntem Gesichtern zu geben scheint, ein Phänomen, welches sich ebenfalls beim Blickverhalten feststellen lässt: Andere Studien konnten beweisen, dass sich die Identifizierung bekannter Gesichter von der Erkennung unbekannter Gesichter dahingehend unterscheidet, dass erstere besser anhand der inneren Merkmale (v.a. der Augen; O'Donnell und Bruce 2001) wieder erkannt werden, wohingegen unbekannte Gesichter entweder gleich gut an inneren und äußeren Merkmalen oder gar besser anhand der äußeren Merkmale erkannt werden. Oben (Unterabschnitt 1.3.2) wird beschrieben, dass bei Kindern und Personen mit einer kongenitalen Prosopagnosie genau ein solches Blickverhalten beobachtet wird, bei dem sich der Blick vor allem auf die äußeren Gesichtsmerkmale konzentriert. Dieses Verhalten kann analog zu der Reizverarbeitung von Experten gegenüber Laien gesehen werden. Erstere konzentrieren sich auf die aussagekräftigen Merkmale eines Reizes, was beim Gesicht den inneren Merkmalen entspricht. Eine weitere Studie (Clutterbuck und Johnston 2005) hat gezeigt, dass eine bestimmte Anzahl an Wiederholungen, mit denen neue Gesichter präsentiert werden, dazu führen, dass diese Gesichter besser anhand der inneren anstelle der äußeren Merkmale wieder erkannt werden. Demnach scheint es bei vielen der Probanden einen größeren Bedarf an Wiederholungen zu geben, um ein Gesicht wieder erkennen zu können und sich nicht auf sekundäre Merkmale (Frisur, Kleidung etc.) verlassen zu müssen. Die meisten Erwachsenen sind Experten in der Verarbeitung und Erkennung von Gesichtern und können ihnen bekannte Gesichter auch dann wieder erkennen, wenn sie sie seit 50 Jahren nicht gesehen haben (Barrick et al. 1975). Um ein Experte zu werden, bedarf es einer häufigen Konfrontation und eines Interesses für den Reiz (Barton 2003), weshalb in der Anamnese Wert gelegt wurde auf eine Amblyopie (Katarakt, Strabismus) oder auf eine fehlende Konfrontation mit Gesichtern. Da dies für keinen der Probanden zutrifft, stellt sich die Frage, ob es den Betroffenen mit kongenitaler Prosopagnosie an Interesse für Gesichter fehlt. In Studien mit Neugeborenen wurde festgestellt, dass Babies, die nur wenige Tage alt sind, ein

größeres Interesse für Gesichter als für Objekte haben (Johnson et al. 1991; Morton und Johnson 1991). Es wäre also aufschlussreich, in zukünftigen Forschungsprojekten die Babies von Eltern mit kongenitaler Prosopagnosie zu untersuchen und zu sehen, ob diese das gleiche Interesse für Gesichter haben wie gleichaltrige Babies nicht betroffener Eltern (siehe unten, 4.5).

Korrelierende kognitive Varianten

In der Anamnese wurde erfasst, dass drei Probanden eine Synästhesie (eine Probandin hat zusätzlich ein absolutes Gehör) und vier Probanden absolutes Gehör haben. In starkem Gegensatz dazu gab keine Person der Kontrollgruppe an, eine Synästhesie oder ein absolutes Gehör zu haben.

Wie bereits erwähnt (siehe oben, 1.4), kommt die Synästhesie schätzungsweise bei 4,4% der Bevölkerung vor (Simner et al. 2006), unter den Probanden weisen jedoch drei von 13 (23,1%) eine Synästhesie auf. Das könnte daran liegen, dass eine zu kleine Stichprobe vorliegt, um diesbezüglich eine valide Aussage treffen zu können. Dennoch könnte es auch sein, dass die Synästhesie mit der Prosopagnosie in einem Zusammenhang steht. Genau wie bei einer Prosopagnosie geht man davon aus, dass die Synästhesie vererbt werden kann und somit in einer familiären Häufung auftritt. Bisher ist der genaue Erbgang noch nicht bekannt, man diskutiert eine X-chromosomal-dominante Vererbung (Bailey und Johnson 1997).

Auch beim absoluten Gehör weichen die Prozentzahlen der Probandenstichprobe von denen der Normalbevölkerung ab: In der Normalbevölkerung hat etwa eine von 10.000 Personen ein absolutes Gehör, bei der Probandenstichprobe sind es fünf von 13 (38,5%). Auch hier ist die Probandenstichprobe zu klein, um eine Gesamtaussage zum gemeinsamen Vorkommen von absolutem Gehör und Personen mit kongenitaler Prosopagnosie treffen zu können; bis es andere Erkenntnisse gibt, kann man jedoch eine gewisse Korrelation in Erwägung ziehen. Die Verarbeitung von auditiven Reizen erfolgt an der dorsalen Oberfläche des Temporallappens. Diese Region wird in 15 Gebiete unterteilt; eines dieser Areale ist das Planum Temporale. Obgleich das Planum Temporale bilateral ausgeprägt ist, liegt in der breiten Bevölkerung eine Asymmetrie zugunsten der linken Hemisphäre vor. Bei Musikern und Personen mit absolutem Gehör ist diese Asymmetrie stärker ausgeprägt, bei Linkshändern ist sie nicht ganz so prominent. Wie bereits beschrieben, wurde bei vielen Personen mit Prosopagnosie ein kleinerer rechter Temporallappen gefunden

(Bentin et al. 1999). Könnte es daher sein, dass bei zu stark ausgeprägter Asymmetrie des Gehirns ein Defizit in der Gesichtererkennung und gleichzeitig ein absolutes Gehör vorliegen? Um dies zu beantworten müsste zunächst an größeren Probandenstichproben das Auftreten von absolutem Gehör bei Personen mit kongenitaler Prosopagnosie untersucht werden (siehe auch unten, 4.5.3).

4.1.3. Leidensdruck

Yardley und Kollegen (2008) haben in ihrer Studie 25 Individuen mit kongenitaler Prosopagnosie untersucht. Das Ziel der Studie bestand darin, herauszufinden, ob eine Prosopagnosie zu inadäquatem psychosozialen Verhalten und einer Beeinträchtigung im Alltag beiträgt. Methodisch handelte es sich um eine qualitative Studie, in der die 25 Probanden typische Situationen schilderten, die sich aus ihrem Defizit ergaben. Die Autoren sortierten diese Berichte nach Konsequenzen, die sich unmittelbar aus den Schwierigkeiten der Gesichtererkennung ergaben, und in Konsequenzen, die langfristig auftreten könnten. Im Folgenden werden diese Symptome der 25 Probanden mit den Merkmalen der 13 Probanden der vorliegenden Studie verglichen. Es ergeben sich zahlreiche Parallelen.

Alle Probanden können von peinlichen Situationen berichten, in denen sie eine Person nicht erkannt haben. Viele sind der Meinung, dass sie als unaufmerksam oder arrogant angesehen werden. Viele sind erleichtert zu wissen, dass ein neurologisches Defizit und nicht etwa persönliches Versagen die Ursache für die Schwierigkeiten ist. Obwohl nur ein Proband angibt, sich schwer beeinträchtigt zu fühlen, berichten auch die anderen Probanden von erheblichen Schwierigkeiten: Proband A12, der in einer Firma tätig war, musste sich mit besonderen „Tricks“ helfen, wenn er eine Sitzung leitete und nicht wusste, wer anwesend war. Er hatte nie die Möglichkeit, in die Marketingabteilung der Firma zu wechseln, da dies mit regelmäßigem Kundenkontakt verbunden gewesen wäre. Probandin A6 studiert seit zwei Semestern und kann immer noch niemanden aus ihren Kursen wieder erkennen. Proband A8 versucht peinlichen Situationen aus dem Weg zu gehen, indem er vermeidet, bei zufälligen Begegnungen mit anderen Personen Blickkontakt aufzunehmen. Proband A11 ist abhängig von seiner Frau, die ihm bei Spaziergängen mitteilen muss, wem sie begegnen oder wem sie begegnet sind.

Angesichts dessen liegt die Frage nahe, warum nur ein Proband angegeben hat, dass er sich durch sein Defizit bei der Gesichtererkennung beeinträchtigt fühle.

Schon Grüter und Kollegen (2007) haben bei ihren Probanden bemerkt, dass sie imstande sind, ihren Alltag mit nur geringen Beeinträchtigungen zu bewältigen. Auch sie schildern die Tatsache, dass vielen Probanden ihr Defizit erst relativ spät im Leben bewusst wird. Dass sich die Probanden nicht sehr beeinträchtigt fühlen, lässt sich zum einen damit erklären, dass sie dieses Defizit schon ihr Leben lang haben und sich daher anpassen konnten. Es gibt keinen Standard für die Genauigkeit der Gesichtererkennung. Viele Menschen wissen nicht, dass es eine Prosopagnosie gibt, die von Geburt an und ohne weiteres neurologisches Defizit besteht, und können daher ihre Schwierigkeiten bei der Gesichtererkennung nicht erklären oder zuordnen . weder bei sich selbst, noch bei Bekannten oder Familienangehörigen. Wie bereits anhand der Testergebnisse sowie an Beispielen aus der Literatur erläutert, handelt es sich bei der Prosopagnosie zudem um ein Defizit, dessen Ausmaß stark variieren kann. Hinzu kommt, dass auch hier Anpassungsfähigkeit, Persönlichkeit und soziales Umfeld eine große Rolle bei der Kompensation der Schwierigkeiten spielen. So mag zwar Proband A8 so tun, als ob er in Gedanken versunken wäre, wenn er mit einer Person konfrontiert wird, die er glaubt, kennen zu müssen; andere Probanden berichteten jedoch, dass sie keine Scheu hätten, eine Person in ein Gespräch zu verwickeln, um herauszufinden, um wen es sich handelt.

Auch wenn die Probanden aus der vorliegenden Stichprobe offenbar alle gut mit ihrem Defizit umgehen können, erscheint es wichtig, eine Prosopagnosie erkennen zu können und den Betroffenen Unterstützung zu geben. Das könnte bei einigen Personen eventuell einer Sozialphobie oder einer Angststörung vorbeugen. Auch bei psychisch sehr stabilen Betroffenen könnte der psychosoziale Stress verringert werden, indem die Prosopagnosie als neurologisches Defizit bekannt gemacht und damit ein unergründlich scheinendes Hemmnis erklärt wird.

4.2. Diagnostik

Ein weiteres Augenmerk der vorliegenden Arbeit richtet sich darauf, wie die kongenitale Prosopagnosie diagnostiziert werden kann. Die in der Studie angewandten Testverfahren werden im Folgenden kritisch analysiert, die Ergebnisse der Studie mit denen der Literatur verglichen und schließlich werden Vor- und Nachteile der Tests herausgearbeitet.

4.2.1. Beurteilung der Ergebnisse anhand der Literatur

Wenngleich der t-Test ergibt, dass sowohl beim Benton Facial Recognition Test (BFRT) als auch beim Camden Short Memory Test for Faces (CSMTF) und bei einem Teil des Gesichter-Namen-Lerntests (GNL) signifikante Unterschiede zwischen Probanden und Kontrollgruppe vorliegen, müssen die Ergebnisse dennoch kritisch hinterfragt werden.

Benton Facial Recognition Test

Beim BFRT erfolgt die Einteilung der Endergebnisse in vier Kategorien, die zeigen sollen, wie das Defizit des Probanden zu beurteilen ist. Auch wenn die Gruppe der Probanden insgesamt signifikant schlechter abschneidet als die Kontrollgruppe, fallen neun von 13 Probanden immer noch in die Kategorie *normal* (54-41 Punkte). Von den anderen vier Probanden werden zwei als grenzwertig (engl. *borderline*) und zwei als mäßig beeinträchtigt (engl. *moderately impaired*) eingestuft. Dem Testmanual nach hätten demnach streng genommen nur zwei Probanden ein Defizit. Betrachtet man jedoch den aus den Studienergebnissen generierten Cut-off Wert (siehe oben, 3.4.6), so hätten demzufolge sechs Probanden im BFRT eine Beeinträchtigung.

Grüter und Kollegen (2007) sowie Kress und Daum (2003a) geben eine Zusammenstellung von Studien, in denen der BFRT angewendet wurde. Weitere Fälle wurden bei Dobel und Kollegen (2007), Humphreys und Kollegen (2007) und Minnebusch und Kollegen (2009) gefunden. In Zusammenschau dieser Literatur erkennt man, dass von den 20 Probanden, die erwähnt werden, nur zwei als *grenzwertig beeinträchtigt* (De Haan und Campbell 1991; McConachie 1976) und zwei als *beeinträchtigt* (de Gelder und Rouw 2000; Humphreys et al. 2007) zählen. Insgesamt kann man also sagen, dass die Ergebnisse der vorliegenden Studie in ihrer Variabilität analog zu den Ergebnissen in der Literatur sind. Der BFRT zeigt demnach bei vielen Probanden trotz eines vorliegenden Defizits ein normales Ergebnis. Ein Unterschied zu der oben genannten Studie von Dobel und Kollegen (2007) besteht jedoch darin, dass bei deren Untersuchungen kein signifikanter Unterschied zwischen Probanden und Kontrollgruppe festzustellen war.

Camden Short Memory Test for Faces

Auch beim CSMTF scheinen die Ergebnisse auf den ersten Blick sehr klar zu sein. Zum ersten ergibt der t-Test einen signifikanten Unterschied zwischen Probanden und Kontrollgruppe. Zum zweiten hat nur ein Kontrollproband mit 23 von 25 Punkten nicht das höchst mögliche Ergebnis erzielt, wogegen man bei den Probanden eine große Spannweite von 14-25 Punkten sieht. Bei Betrachtung des Cut-off Wertes ergibt sich, dass neun der 13 Probanden ein Ergebnis haben, welches unter diesem Wert liegt.

In der Literatur wurde ausschließlich der Warrington Recognition Memory for Faces (RMF) angewendet. Dieser Test ist die längere Version des CSMTF, der in vorliegender Studie verwendet wurde. Das Prinzip des Tests ist das Gleiche, die Ergebnisse sind jedoch nur bedingt miteinander vergleichbar, da das höchstmögliche Ergebnis im RMF 50 Punkte sind und beim CSMTF lediglich 25 Punkte erzielt werden können. Trotzdem können Kritikpunkte und Beobachtungen, die in der Literatur beschrieben werden, auf den CSMTF angewandt werden (siehe unten, 4.2.3).

Gesichter-Namen-Lerntest

Beim Gesichter-Namen-Lerntest (GNL) ergibt die Berechnung mittels t-Test unterschiedliche Ergebnisse: Ein signifikanter Unterschied zwischen Probandenstichprobe und Kontrollgruppe zeigt sich nur bei der freien Reproduktion nach 30 Minuten.

Die Berechnung des Cut-off Wertes ergibt, dass nur vier Probanden in einem oder mehreren der drei Testabschnitte darunter liegen. Demnach zeigen nur diese vier Probanden eine eindeutige Beeinträchtigung. Analog zu den Ergebnissen von Dobel und Kollegen (2007) sowie zu den Ergebnissen anderer Studien (Bentin et al. 1999; de Gelder und Rouw 2000; Kress und Daum 2003b; Nunn et al. 2001) liegt das Defizit hauptsächlich bei der Abfrage des Gesichtergedächtnisses (Reproduktion nach 30 Minuten, Reproduktion mit Hinweis). Genau wie beim BFRT fanden Dobel und Kollegen keinen signifikanten Unterschied zwischen Probandenstichprobe und Kontrollgruppe . im Gegensatz zu den Ergebnissen der vorliegenden Studie. Erst durch die Betrachtung der Einzelergebnisse können bei einigen Probanden Defizite festgestellt werden. Sie bemerken, dass die Speicherung von Gesichtern über einen kurzen Zeitraum erstaunlich gut ist (Durchgang 1-4). Ihre Ergebnisse interpretieren

sie folgendermaßen: *We assume that the strategies for retention of faces work out well over short time periods even though they might take more time and fail for longer time intervals if intervening items appear between learning and recall* (Dobel et al. 2007).

4.2.2. Symptome bei der Testbearbeitung

Um die widersprüchlichen Ergebnisse aus den Testverfahren sowie aus der Literatur besser beurteilen zu können, erscheint es hilfreich, die Bearbeitungsweise der Probanden näher zu betrachten. Beim BFRT ist auffällig, dass einige Probanden sehr lange brauchen, um die Tests zu bearbeiten, ein Umstand, der auch in der Literatur häufig beobachtet wurde. Duchaine (2000) berichtet von seinem Probanden B.C., der oft mehr als eine Minute benötigte, um ein Gesicht zuzuordnen. Der Proband gab an, dass er vor allem die Gesichtszüge miteinander vergliche und sich insbesondere auf die Augenbrauen konzentriere. Auch Nunn und Kollegen (2001) schildern, dass ihr Proband etwa 12 Minuten zur Durchführung des Tests benötigte und seine Aufmerksamkeit gezielt auf einzelne Gesichtszüge richtete. Kress und Daum finden eine Begründung dafür, warum Probanden mit einem offensichtlichen Defizit in der Gesichtererkennung im Normbereich des Tests abschließen können und warum oft beobachtet wird, dass diese Personen sehr lange zur Testbearbeitung brauchen: Sie sind der Meinung, dass der Vergleich der einzelnen Gesichtszüge mehr Zeit in Anspruch nimmt als die ganzheitliche Gesichterverarbeitung. Die Probanden, die ein Defizit in der Gesichtererkennung haben, können also durch diese effektive Strategie normal im Test abschneiden, benötigen jedoch deutlich mehr Zeit als gesunde Probanden, die die Gesichter ganzheitlich verarbeiten (Kress und Daum 2003a). Auch in der vorliegenden Studie berichten die Probanden, dass sie auf Lippen, Augenbrauen, Nase, Haaransatz, Ohrenform und Kinn achten. Eine Probandin gibt zu, dass es sehr hilfreich ist, die Gesichter gleichzeitig zu sehen und sie vergleichen zu können. Würde ihr das Gesicht nur kurz präsentiert und sie müsste danach ohne Vorlage dasselbe Gesicht aus den sechs Bildern heraussuchen, würde ihr das sehr schwer fallen.

Beim CSMTF kann beobachtet werden, dass die Probanden erstens mehr Zeit als die Kontrollgruppe benötigen, und zweitens oftmals verunsichert sind, ob sie eines der beiden präsentierten Gesichter überhaupt schon einmal gesehen haben. Wenn man sie jedoch dazu auffordert, einfach zu raten, liegen die Probanden meist richtig.

Viele geben an, dass sie sich nicht nach den Gesichtern, sondern an den Fotos insgesamt orientieren. Sie nehmen die Accessoires (u.a. Krawatte, Stethoskop, Brille) zur Hilfe, die bei vielen Fotos zu sehen sind. Demnach können sie bei vielen Bildern auch nach dem Ausschlussverfahren vorgehen: „So eine große Nase hatte keiner.“

Festzuhalten ist also, dass es sowohl beim BFRT als auch beim CSMTF wichtig ist, nicht nur das Ergebnis zu beurteilen, sondern während der Testdurchführung auf die Bearbeitungsweise und den Zeitbedarf des Probanden zu achten.

4.2.3. Kritik an den verwendeten Tests

Duchaine und Weidenfeld haben eine Erklärung dafür gefunden, warum der BFRT und der Warrington Recognition Memory for Faces (RMF) nicht sensitiv genug sind, um eine kongenitale Prosopagnosie zu diagnostizieren (Duchaine und Weidenfeld 2003).

Sie untersuchten den Gebrauch der nicht gesichtsspezifischen Information bei der Bearbeitung des BFRT und des RMF und konnten zeigen, dass gesunde Probanden bei beiden Tests im normalen Bereich abschneiden können, selbst wenn alle Gesichtsinformationen ausgeblendet sind. Es war den Probanden nämlich möglich, die zusätzlichen Informationen auf den Bildern (u.a. Augenbrauen, Haaransatz, Kleidung, Accessoires) zur Hilfe nehmen. Duchaine und Weidenfeld folgerten, dass normale Ergebnisse im BFRT oder im RMF nicht unbedingt eine intakte Gesichtererkennung widerspiegeln, da es anscheinend genügend Merkmale gibt, anhand derer die Bilder wieder erkannt werden können . und das, ohne überhaupt auf das Gesicht achten zu müssen. Umgekehrt waren sie der Meinung, dass schlechte Ergebnisse sehr wohl auf ein Defizit hindeuten.

Benton Facial Recognition Test

Aufgrund der Beobachtungen und der gesammelten Daten ist der BFRT in zwei Punkten zu kritisieren. Zum einen ist bereits erwähnt worden, dass die Probanden der Studie sowie Probanden, die in der Literatur beschrieben werden, sehr lange zur Bearbeitung des BFRT benötigen. Zum anderen kommt hinzu, dass viele Probanden angeben, sich bewusst nur auf einzelne Gesichtszüge zu konzentrieren. Auf Grund des Testaufbaus wird ihnen dies ermöglicht durch

- die fehlende Zeitmessung und

- die simultane Präsentation der Bilder.

Wenn man demnach in Zukunft das BFRT-Testmaterial zur Diagnostik der kongenitalen Prosopagnosie verwenden möchte, sollte man Ungenauigkeiten der Testergebnisse vorbeugen, indem man die Gesichter nacheinander präsentiert und die Bearbeitungszeit der Probanden misst.

Camden Short Memory Test for Faces

Beim CSMTF ergeben sich zwei Kritikpunkte. Genau wie beim BFRT wurde beobachtet, dass die Probanden länger als die Kontrollgruppe brauchten, um den Test zu bearbeiten. Also wäre auch hier eine Zeitmessung sinnvoll. Der zweite Kritikpunkt bezieht sich auf die Bilder selbst. Sie werden zwar nicht simultan präsentiert, haben jedoch andere Nachteile. Die Fotos zeigen nicht nur Gesichter, sondern auch einen Teil der Oberkörper, Kleidung und Accessoires, verschiedene Frisuren und Gesichtsausdrücke. Das ermöglicht den Probanden, anhand dieser zum Teil sehr spezifischen Merkmale die Fotos selbst wieder zu erkennen und nicht oder zu einem geringeren Grad die abgebildeten Gesichter. In einer Studie von Kawamura und Komori (2008) berichten die Autoren, dass lächelnde Gesichter als markanter eingestuft wurden als neutrale Gesichter. Das steht in unmittelbarer Korrelation dazu, dass lächelnde Gesichter besser wieder erkannt werden als Gesichter mit neutralem Gesichtsausdruck. Somit verliert ein Test an Wertigkeit, wenn er sowohl neutrale als auch emotionale Gesichter zeigt.

Wenn man den CSMTF für eine zukünftige Testung an Personen mit einer kongenitalen Prosopagnosie verwenden möchte, sollte man Merkmale, die nicht zum Gesicht gehören, abdecken oder entfernen.

Gesichter-Namen-Lerntest

Im GNL geht es zum einen um das Lernen und Reproduzieren von Gesichtern und zum anderen um das Behalten und die Wiedergabe der dazu gehörigen Namen. Es ist schwierig zu differenzieren, ob der Proband den Namen nicht mehr weiß oder ob er das Gesicht nicht wieder erkennt. Obwohl beides mit null Punkten für diesen Teilschritt des Tests bewertet wird, besteht dennoch ein großer Unterschied, gerade weil die Fähigkeit zur Gesichtererkennung getestet werden soll. Diesen Kritikpunkt kann man nur dadurch umgehen, dass man die Probanden fragt, ob das Gesicht oder der Name nicht wiedergegeben werden können. Der Test ist somit nicht mehr

ganz objektiv, da man sich auf die Angaben des Probanden verlassen muss und diese nicht überprüfen kann. Des Weiteren werden auch hier exakt dieselben Gesichter abgefragt, die vorher erlernt wurden. Somit kann man bei diesem Test ebenfalls kritisieren, dass nicht die Gesichter gelernt und reproduziert werden, sondern die Bilder (Dobel et al. 2007).

4.2.4. Vergleich der Testergebnisse untereinander

In den bisher besprochenen Testverfahren werden jeweils verschiedene Aspekte der Gesichtererkennung untersucht. Die Ergebnisse der drei Tests sind in den vorangegangenen Abschnitten kritisch ausgewertet und diskutiert worden. Im Folgenden ist zu untersuchen, ob der computergestützte Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern sensitiver als die übrigen Tests ist und ob er ähnliche Fehlerquellen wie die der bisher überprüften Tests aufweist.

Der computergestützte Test (Philipp und Danek 2004) testet einerseits das Lernen und die Reproduktion von unbekanntem Gesichtern und andererseits das Wiedererkennen von Gesichtern prominenter Personen. Er weist jedoch nicht die bei den bisher diskutierten Tests vorhandenen kritischen Punkte auf (siehe oben, 4.2.3), da nur in einer Testphase die identischen Bilder aus der Lernphase geprüft werden. In den übrigen Abfragen werden die Personen mit unterschiedlicher Kleidung oder sogar nur isolierte Gesichter dargestellt. Zudem werden die Gesichter nicht simultan dargeboten, sodass die Probanden sie nicht vergleichen können. Ein weiterer Punkt ist das Zeitlimit: nach jeweils zehn Sekunden wird ein neues Gesicht dargeboten, wenn der Proband bis dahin kein Gesicht als bekannt gewählt hat; somit fällt eine sehr langsame Testbearbeitung auf.

Oben in Tabelle 6 (Unterabschnitt 3.4.6) wird dargestellt, in welchem Testverfahren wie viele Probanden ein pathologisches Ergebnis erzielen. Dabei fällt auf, dass im computergestützten Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern mit Abstand die meisten Probanden ein Ergebnis haben, welches unter dem ermittelten Cut-off Wert liegt. Es gibt lediglich einen Probanden (A9), welcher in keinem der fünf Unterabschnitte des computergestützten Tests ein pathologisches Ergebnis hat und einen Probanden (A8), der lediglich in einem Teil des Tests einen Endwert unter dem Cut-off Wert hat. Beide Probanden haben jedoch im CSMTF ein pathologisches Ergebnis. Zudem ist auffällig, dass alle bis auf die bereits genannten Probanden (A8 und A9) in dem Teil des Tests, bei dem isolierte Gesichter dargeboten werden,

schlecht abschneiden. Das zeigt, dass sie sich in den vorherigen Durchgängen trotz allem noch an Kleidung oder Frisur orientieren konnten. Es gibt lediglich zwei Dinge, die bei dem computergestützten Test beachtet werden sollten: Zum einen folgen im ersten Teil des Tests Lernen und Abfrage sehr schnell aufeinander, sodass es reicht, die Gesichter im Kurzzeitgedächtnis abzuspeichern. Man kann also nicht untersuchen, ob der Proband sich die Gesichter über einen längeren Zeitraum merken kann. Zum anderen ist es im zweiten Teil des Tests bei der Abfrage von Prominenten schwierig, zu überprüfen, ob das Gesicht nicht erkannt wird, oder die Person nicht bekannt ist. Einige der Probanden gaben an, dass sie sich selten im Fernsehen etwas anschauen würden. Daher war es schwierig zu beurteilen, ob sie aus diesem Grund viele Prominente nicht erkannten, oder ob es an ihrem Defizit in der Gesichtererkennung lag.

Der Test, der die wenigsten pathologischen Ergebnisse zeigt, ist der GNL. Zum einen könnte es daran liegen, dass neben der Gesichtererkennung auch das Namensgedächtnis überprüft wird und somit auch gesunde Kontrollprobanden nicht so gut abschneiden, als wenn lediglich die Gesichtererkennung getestet wird. Das wird durch die Tatsache unterstrichen, dass die Signifikanz bei Durchgang 1-4 und bei der Reproduktion mit Hinweis $p > 0,05$ war, weil es keinen signifikanten Unterschied zwischen Probanden und Kontrollgruppe gab. Zum anderen könnte es sein, dass das Lernen von Namen zusammen mit Gesichtern als Eselsbrücke zur Erkennung dient und die Probanden somit besser abschneiden können.

4.2.5. Zukünftige Testverfahren

Zusammenfassend ist festzuhalten, dass es auf dem gegenwärtigen Erkenntnisstand am sinnvollsten erscheint, den computergestützten Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern zur Diagnostik der kongenitalen Prosopagnosie zu verwenden, da dieser in der vorliegenden Studie die meisten pathologischen Ergebnisse aufzeigte. Der Test, der sich am wenigsten als alleiniges diagnostisches Werkzeug zur Erkennung einer kongenitalen Prosopagnosie eignet, ist der Gesichter-Namen-Lerntest.

Eine andere Möglichkeit wäre, eine komplette Testbatterie zu gebrauchen, d.h. Testverfahren auszuwählen, die unterschiedliche Aspekte der Gesichtererkennung untersuchen. Man stellt damit sicher, dass alle unterschiedlichen Merkmale der Gesichtererkennung getestet werden. Zudem zeigt die vorliegende Studie, dass sich

die Werte sehr unterschiedlich interpretieren lassen, je nachdem, ob sie mit dem Testmanual oder untereinander (Cut-off Wert) verglichen werden. Daraus ergibt sich die Notwendigkeit, die Ergebnisse gründlich zu analysieren und zudem die Probanden bei der Testdurchführung zu beobachten, da dies Aufschluss über Kompensationsmechanismen und ~~s~~Eselsbrücken%bei der Bearbeitung gibt.

4.3. Parallelen zu anderen Teilleistungsschwächen

Neben der Prosopagnosie gibt es andere Defizite, die sich lediglich auf einen spezifischen kognitiven Bereich beschränken und bereits von Geburt an bestehen können. Im Folgenden werden Gemeinsamkeiten zur Lese-Rechtschreibschwäche und zur Phonagnosie herausgearbeitet, um weitere Forschungsansätze aufzuzeigen.

4.3.1. Lese-Rechtschreibschwäche

Genau wie die Prosopagnosie handelt es sich bei der Lese-Rechtschreibschwäche (LRS) um eine Teilleistungsschwäche. Wie bereits beschrieben, gibt es eine angeborene Form, die mit familiärer Häufung auftritt. Im nächsten Abschnitt wird die Prosopagnosie anhand einiger Beispiele unter einem weiteren Gesichtspunkt betrachtet, und zwar im Vergleich mit der Lese-Rechtschreibschwäche.

Komorbidität

Es besteht eine Komorbidität zwischen LRS und Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitäts-Syndrom (ADHS) sowie LRS und Sprachentwicklungsstörungen. Dies könnte zum Teil durch gemeinsame genetische Faktoren erklärt werden. Bisher ist noch nicht bekannt, ob es ein Defizit gibt, das gehäuft im Zusammenhang mit der kongenitalen Prosopagnosie auftritt. In der vorliegenden Studie war allerdings auffällig, dass viele Probanden neben ihren Schwierigkeiten bei der Gesichtererkennung auch eine Synästhesie oder ein absolutes Gehör haben. Genau wie bei den mit einer LRS assoziierten Syndromen könnte auch hier ein unmittelbarer Zusammenhang bestehen.

Leidensdruck

Ein Vergleich des Leidensdrucks der LRS mit demjenigen einer kongenitalen Prosopagnosie ist schwierig. Dies beruht zum einen darauf, dass es sich in der Schule schwer verbergen lässt, wenn man Schwierigkeiten mit dem Lesen und der

Rechtschreibung hat. Beide Fähigkeiten (Lesen und Schreiben) werden in fast allen Schulfächern vorausgesetzt, und es gibt einen Standard, den Kinder eines bestimmten Alters erreichen sollten. Im Gegensatz dazu gibt es keinen Standard zur Gesichtererkennung. Wie bereits erwähnt (siehe oben, Unterabschnitt 4.1.3) ist dies einer der Gründe dafür, warum eine kongenitale Prosopagnosie so lange unbemerkt bleiben kann. Alexander-Passe (2008) hat untersucht, welche Ursachen und Manifestationen Stress im Zusammenhang mit einer LRS bei Kindern in der Schule hat. Danach ergibt sich der psychische Stress der Jungen vor allem auf Grund der akademischen Leistung, wogegen Mädchen eher durch die Interaktion mit Mitschülern und Lehrern belastet werden. Der Leidensdruck bei einer kongenitalen Prosopagnosie lässt sich also am ehesten mit dem psychosozialen Stress vergleichen, den Mädchen mit einer LRS erfahren. Genau wie diese Betroffenen berichten viele Personen mit einer kongenitalen Prosopagnosie, dass sie das Gefühl haben, als arrogant oder verträumt eingestuft zu werden.

4.3.2. Phonagnosie

Ähnlich wie bei der kongenitalen Prosopagnosie fehlt es bei der kongenitalen Phonagnosie an grundlegenden Informationen über Ursache, Mechanismus, Symptome und Behandlungsmöglichkeiten. Daher kann man hinsichtlich dieser Gesichtspunkte keinen Vergleich zwischen diesen beiden Teilleistungsschwächen ziehen. Dennoch gibt es Aspekte der Phonagnosie, die im Hinblick auf die Prosopagnosie im Folgenden genauer zu erläutern sind.

Die menschliche Stimme zeichnet sich ebenso wie das Gesicht dadurch aus, dass sich neben der Identität des Sprechers auch andere Informationen wie Geschlecht, Alter, Gesundheitszustand und Emotionen daraus ableiten lassen. Parallel zu der Situation bei Gesichtern ist es bei Stimmen unmöglich, sie zu hören, ohne diese sekundären Informationen abzuleiten. In dem Fall, den Garrido und Kollegen beschrieben haben (2008), konnte die betroffene Probandin diese Informationen aus einer Stimme herausfiltern . und das, obwohl sie nicht dazu imstande war, den Sprecher zu identifizieren. Diese Tatsache ist eine Parallele zu dem, was den Probanden der vorliegenden Studie mit Gesichtern widerfährt: Trotz Schwierigkeiten, bekannte Personen am Gesicht zu erkennen, können die Probanden ohne Probleme die Stimmungslage, das Alter und das Geschlecht der jeweiligen Person angeben . sie benutzen dies sogar häufig als „Eselsbrücke“ um einen Hinweis auf die Identität

der Person zu bekommen.

Oben (1.1.2) wurde dargestellt, in welcher Hinsicht die Sprecheridentifizierung mit der Aktivierung des fusiformen Gesichtsareals (FFA) im Gehirn zusammenhängt: Diese gesichtsspezifischen Areale werden aktiviert, wenn es lediglich darum geht, die Person an der Stimme zu erkennen und nicht darum, auf den Inhalt des Gesprochenen zu achten (von Kriegstein et al. 2005). Einem Modell von Neuner und Schweinberger (2000) zufolge führen sowohl Gesichter als auch Stimmen und deren jeweilige strukturelle Enkodierung (gemeint ist die Herausfilterung von relevanten Informationen, die der Identifizierung dienen), zur Aktivierung von *Person Identity Nodes* (PINs). Diese repräsentieren eine Ebene, auf der die Verarbeitung eines bestimmten Reizes zusammenfließt mit der Einschätzung, ob diese Person bekannt ist. Zugleich dienen die PINs als Tor zu weiteren Informationen über die Person (biografische oder semantische Informationen, Name). Der oben genannten Studie von von Kriegstein und Kollegen (2005) zufolge, müsste es in diesem Modell Wege geben, die die Stimmerkennung mit der Verarbeitung von Gesichtern verbinden, wenn kein Gesicht als Reiz vorhanden ist. Nun stellt sich die Frage, ob dies auch umgekehrt möglich ist, und ein Gesicht als Reiz zur Aktivierung von denjenigen Arealen im Gehirn führt, die für die Stimmverarbeitung zuständig sind.

Eine weitere Parallele zwischen kongenitaler Phonagnosie und kongenitaler Prosopagnosie besteht darin, dass die Identifizierung von Stimmen zwar eine wertvolle Fähigkeit im Alltag darstellt, es jedoch keinen Standard gibt, der in einem gewissen Alter erreicht sein muss. Darum ist es schwierig, dieses Defizit bei Betroffenen zu erkennen. Es ist sogar wahrscheinlich, dass es noch weniger auffällt, wenn eine Person andere Menschen nicht anhand der Stimme erkennen kann, als wenn sie keine Gesichter erkennen kann, da es nicht viele Situationen gibt, an denen man eine Person ausschließlich an der Stimme identifizieren muss.

4.4. Behandlungsmöglichkeiten

Nach der erfolgreichen Diagnose einer kongenitalen Prosopagnosie stellt sich die Frage, wie man dem Betroffenen helfen kann. Dieser Aspekt ist insbesondere dann wichtig, wenn sich ein starker Leidensdruck präsentiert oder sogar Zeichen einer psychosozialen Störung vorliegen. Bisher gibt es keine Behandlungsverfahren für eine kongenitale Prosopagnosie. Dennoch bietet die Literatur Ansätze, die langfristig dazu dienen könnten, das Defizit bei einer kongenitalen Prosopagnosie zu

verringern. Diese Ansätze werden in den folgenden Unterabschnitten dargestellt.

4.4.1. Trainieren der Gesichtererkennung

Eine Studie von DeGutis und Kollegen (2007) berichtet darüber, dass eine Probandin mit kongenitaler Prosopagnosie im ganzheitlichen Verarbeiten von Gesichtern trainiert wurde. Das Trainingsprogramm dauerte 14 Monate und gliederte sich in Trainingsphasen, die sich mit mehrwöchigen Pausen abwechselten. Die Probandin gab an, dass sie während der Trainingsphasen auch im Alltag eine Verbesserung in der Erkennung von Gesichtern bemerkte. In den Zeiträumen zwischen den Trainingsphasen ließ diese Verbesserung jedoch wieder nach.

Dieser Ansatz ist vor dem Hintergrund sinnvoll, dass die meisten Probanden der vorliegenden Studie angaben, besonders bei flüchtigen Bekannten Schwierigkeiten bei der Identifizierung zu haben. Daraus könnte man schließen, dass sie mehr Training benötigen, um das Gesicht als Erkennungsmerkmal heranziehen zu können. Somit könnte es möglich sein, durch ein solches Training eine Verbesserung im Gesichtererkennen hervorzurufen. Dabei ist jedoch entscheidend, dass anhand geeigneter Gesichter geübt wird. Das ergibt sich aus einer Studie von Behrmann und Kollegen (2005), bei der ein Proband anhand komplexer Figuren ("Greebles", Gauthier und Tarr 1997) trainiert wurde. Der Proband verbesserte sich zwar im Erkennen von "Greebles", verschlechterte sich jedoch im Erkennen von Gesichtern.

4.4.2. Trainieren eines anderen Blickverhaltens

Wie bereits erwähnt (oben, 1.3.2), zeigen Personen mit einer kongenitalen Prosopagnosie ein im Vergleich zu gesunden Kontrollprobanden verändertes Blickverhalten bei der Betrachtung von Gesichtern (Schwarzer et al. 2007). Anstatt sich auf die innen liegenden Merkmale (besonders Augen und Mund) eines Gesichtes zu konzentrieren, fixieren sie häufig die außen liegenden Merkmale (Kinn, Haare, Ohren). Allerdings stellt sich die Frage, ob eine kongenitale Prosopagnosie auf diesem gestörten Blickverhalten beruht oder ob sich das Blickverhalten aus dem Defizit ergibt. Insofern ist aufschlussreich, dass bei Personen mit einer erworbenen Prosopagnosie das Blickverhalten bei der Betrachtung von Gesichtern normal ist (Le et al. 2003b; Le et al. 2003a; Rizzo et al. 1987).

Basierend auf diesem Wissen führten Schmalzl und Kollegen (2008) eine Studie durch, in der ein vierjähriges Mädchen mit kongenitaler Prosopagnosie im

Gesichtererkennen trainiert wurde. Insbesondere wurde versucht, ihre visuelle Aufmerksamkeit auf die internen Gesichtszüge zu lenken. Nach der Trainingsphase und auch im Follow-up einen Monat später zeigte die Probandin eine verbesserte Gesichtererkennung und ein verändertes Blickverhalten. Anders als vorher konzentrierte sie sich eher auf die innen liegenden Gesichtszüge. Sie wandte das neu erlernte Verhalten auch bei Gesichtern an, die nicht in der Trainingsphase präsentiert worden waren. Dies zeigt, dass es zu einem gewissen Grad möglich war zu lehren, welches die relevanten Merkmale bei der Gesichtererkennung sind. Die Ergebnisse sind analog zu der Beschreibung Gibsons, dass Personen ihre Wahrnehmung verbessern können, indem sie ihre Unsicherheit darüber minimieren, welche Merkmale relevant für eine bestimmte visuelle Aufgabe sind (Gibson 1963). Die Ergebnisse der Studie von Schmalzl und Kollegen zeigen also, dass ein weiterer Ansatzpunkt für eine Therapie einer kongenitalen Prosopagnosie die Veränderung des Blickverhaltens der Betroffenen sein kann, indem die Aufmerksamkeit auf diejenigen Gesichtsmerkmale gerichtet wird, die einen größeren Erkennungswert haben als randständige Merkmale, die der ständigen Veränderung unterliegen.

4.4.3. Kompensation

In der Gruppe von Probanden fällt auf, dass die Betroffenen unterschiedlich mit ihrem Defizit umgehen. Analog zu einigen Beschreibungen in der Literatur (Carroll und Iles 2006; Roth und Cohen 1986) lässt sich das als eine positive und eine negative Kompensation bezeichnen. Mit der ersten Strategie ist ein offensives Vorgehen gemeint: So berichtet Proband A3, dass er nicht scheu sei, Leute anzusprechen, wenn er nicht wisse, um wen es sich handeln würde. Proband A8 hat sich eher eine negative Kompensationsstrategie zurechtgelegt und sagt, er würde wegschauen oder sich als beschäftigt ausgeben, wenn er auf dem Gang einer Person begegne, die er nicht erkennen könne. Durch diese Beispiele wird klar, dass es, so wie bei der Kompensation anderer Defizite, auf die Persönlichkeit der Individuen ankommt. Selbstsichere Menschen haben weniger Probleme, offen mit ihrer Teilleistungsschwäche umzugehen. Wichtig ist, dass alle Betroffenen dahingehend unterstützt werden, so gut wie möglich mit ihrem Defizit im Alltag umgehen zu können. Es gilt, psychosozialen Stress und einer möglichen Angststörung vorzubeugen. Das kann am Besten dadurch erreicht werden, dass die Öffentlichkeit über dieses neurologische Defizit aufgeklärt wird. Den Betroffenen

sollte die Möglichkeit gegeben werden, sich in Selbsthilfegruppen zu organisieren und sich über Kompensationsstrategien sowie andere Erfahrungen auszutauschen. In diesem Zusammenhang kann darauf aufgebaut werden, dass einige erfahrene Personen mit einer kongenitalen Prosopagnosie sehr gute Mechanismen entwickelt haben, trotz ihres Defizits andere adäquat zu erkennen. Hierbei spielt eine große Rolle, ob die Person langfristig wieder erkannt werden soll (Kollegen, Bekannte) oder örtlich und zeitlich begrenzt (Bedienung im Restaurant). Im ersten Fall gilt es, die permanenten Dinge (z.B. Figur, Stimme, Haarfarbe) als Erkennungsmerkmal hinzuzuziehen. In der zweiten Situation kann man sich an einfacheren Aspekten, z.B. Kleidung und Frisur orientieren. Ein weiterer Punkt besteht darin, dass auch soziale Interaktion bei der Wiedererkennung hilfreich sein kann. Wie bereits beschrieben, orientieren sich einige Probanden daran, ob ihr Gegenüber in einer solchen Weise reagiert, als ob er sie kennen würde. Sind sie sich nicht ganz sicher, so geben sie zumindest ein derartiges Zeichen (räuspern oder lächeln) von sich, das entweder als Erkennen gewertet werden kann oder als normales Verhalten im öffentlichen Bereich. Man kann davon ausgehen, dass diese komplexen Verhaltensweisen erst erlernt werden müssen. Dies würde am besten durch den Austausch von Erfahrungen unter Betroffenen erzielt.

4.5. Zukünftige Forschung

Im Rahmen der vorliegenden Studie zur kongenitalen Prosopagnosie sind zahlreiche Fragen aufgetreten, die sich zur Untersuchung durch zukünftige Forschungsprojekte eignen. Diese Fragen lassen sich in drei Themenbereiche gliedern:

- 1) Diagnostik der kongenitalen Prosopagnosie
- 2) Genese der kongenitalen Prosopagnosie
- 3) Erfassung von Komorbiditäten
- 4) Therapie der kongenitalen Prosopagnosie

Zu diesen Themenbereichen werden in den folgenden Unterabschnitten Vorschläge für Forschungsprojekte unterbreitet.

4.5.1. Standardisierte Diagnostik der kongenitalen Prosopagnosie

Durch die vorliegende Arbeit wird evident, dass es einerseits Merkmale gibt, die allem Anschein nach typisch für eine kongenitale Prosopagnosie sind, und andererseits eine gewisse Heterogenität in der Ausprägung dieser

Teilleistungsschwäche vorliegt. Eine standardisierte Diagnostik muss sich also an zwei Punkten orientieren: Zunächst können die Probanden anhand der typischen Symptome rekrutiert werden. Dann gilt es, die verschiedenartige Ausprägung quantitativ und qualitativ zu erfassen. Es wäre von Nutzen für die zukünftige Forschung, wenn ein standardisiertes Diagnoseverfahren zur Verfügung stünde, da so die einzelnen Studienergebnisse auch untereinander verglichen werden könnten. Sinnvoll erscheint es dabei, ein Testverfahren zu wählen, in dem alle Probanden ein pathologisches Ergebnis erzielen.

4.5.2. Erforschung der Genese der kongenitalen Prosopagnosie

Wichtig für die Erforschung einer Teilleistungsschwäche ist es, die Ursache(n) aufzudecken. Dabei spielen sowohl die Vermutung einer autosomal-dominanten Vererbung der kongenitalen Prosopagnosie (Grueter et al. 2007) als auch die Reduktion des Vernetzungsgrades zweier Fasciculi (Thomas et al. 2009) und das veränderte Blickverhalten von Betroffenen mit einer kongenitalen Prosopagnosie (Schwarzer et al. 2007) eine Rolle. Wie diese Prozesse zusammen hängen und ob es weitere neuropathologische und verhaltensneurologische Mechanismen gibt, die für ein Defizit in der Gesichtererkennung zuständig sein können, gilt es in Zukunft herauszufinden. Es wäre aufschlussreich, anhand des bestehenden Probandenkollektivs weitere Untersuchungen in diese drei Richtungen vorzunehmen. So könnte man untersuchen, ob der geringere Vernetzungsgrad der Fasciculi bei allen Probanden vorliegt. Zudem könnte man bezüglich des Blickverhaltens den Nachwuchs von betroffenen Eltern testen, um zu überprüfen, ob die Säuglinge Gesichter als interessante Reize ansehen und auf welche Gesichtsmarkmale sie ihren Blick fixieren. Die Ergebnisse würden mit denen gleichaltriger Säuglinge verglichen. Um die Ergebnisse weiterführend auswerten zu können, müsste ein Follow-up der Studie durchgeführt werden. In diesem späteren Verfahren wird untersucht, welche der Säuglinge eine kongenitale Prosopagnosie entwickelt haben und ob es einen Unterschied zu den gesunden Kleinkindern gibt.

4.5.3. Erfassung von Komorbiditäten

Bei der Erfassung von Komorbiditäten geht es zum einen darum, ob eine kongenitale Prosopagnosie wie eine Lese-Rechtschreibschwäche mit anderen Krankheiten, kognitiven Charakteristika oder persönlichen Fähigkeiten korreliert. In der

vorliegenden Studie wurde ein gehäuftes Auftreten von Synästhesie und absolutem Gehör festgestellt. Anhand einer größeren Probandenstichprobe wäre zu untersuchen, ob eine Korrelation dieser Symptome mit einer kongenitalen Prosopagnosie vorliegt. Zum anderen wurde beschrieben, dass eine kongenitale Prosopagnosie psychosozialen Stress auslösen kann. Auch hier wäre eine standardisierte Erfassung anhand eines Fragebogens aufschlussreich.

4.5.4. Erforschung von Behandlungsmöglichkeiten

Oben (siehe 4.4.1 und 4.4.2) wurden zwei Therapieansätze diskutiert: 1. das Trainieren der Gesichtererkennung und 2. die Veränderung des Blickverhaltens. Für zukünftige Forschungsprojekte wäre es aufschlussreich, diese Verfahren anhand zweier Gruppen von Personen mit einer kongenitalen Prosopagnosie zu vergleichen. Insbesondere wäre es wichtig zu sehen, ob diese Ansätze auch langfristigen Erfolg versprechen. Zudem könnte eine Gruppe von jungen Personen mit kongenitaler Prosopagnosie mit einer Gruppe von älteren Personen mit diesem kognitiven Defizit verglichen werden, um analysieren zu können, inwiefern sich in diesem Fall die Erfahrung auf eine Verringerung des Defizits auswirken kann.

5. Zusammenfassung

Die kongenitale Prosopagnosie ist eine von Geburt an bestehende Teilleistungsschwäche; Betroffenen ist es unmöglich, andere Menschen anhand ihres Gesichts zu erkennen. Dieses Defizit ist bisher nicht ausreichend erforscht und charakterisiert worden. Das liegt zum einen an den Schwierigkeiten, Betroffene ausfindig zu machen. Zum zweiten mangelt es an diagnostischen Instrumenten, die ein von Geburt an kompensiertes Defizit objektivieren und sowohl qualitativ als auch quantitativ einordnen können. Bei der geschätzten Prävalenz von 2,5% in der deutschen Bevölkerung ist es jedoch wichtig, diese oftmals belastende Normvariante erkennen und in Zukunft vielleicht therapieren zu können.

Die vorliegende Arbeit widmet sich der Phänomenologie der kongenitalen Prosopagnosie und ermittelt die Aussagekraft der bisherigen diagnostischen Mittel. In Zusammenschau der Literatur werden sechs Kriterien erarbeitet, die eine kongenitale Prosopagnosie definieren können. Anhand derer wurde eine Probandengruppe (n=13) rekrutiert, die umfangreicher ist, als bisher in der Literatur untersuchte Stichproben. Zum Vergleich wurde eine auf die Probandengruppe abgestimmte Kontrollgruppe erstellt (n=14). Um sicher zu gehen, dass die Probanden ihr Defizit bei der Gesichtererkennung aufgrund keiner anderen Erkrankung haben, führten wir bei beiden Stichproben eine neurologische Untersuchung sowie den Händigkeitstest durch. Zudem testeten wir alle Studienteilnehmer mittels Montreal Cognitive Assessment Test und Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztest. Die beiden Gruppen zeigten in diesen Untersuchungen und Testverfahren keinen signifikanten Unterschied.

Aus Anamneseerhebung und Fragebögen ergeben sich einige typische Symptome, die bei allen Probanden mit Prosopagnosie auftreten. Zu diesen Merkmalen gehören Folgende: Das Defizit besteht von Kindheit an, wird den meisten Betroffenen jedoch erst später im Leben bewusst. Bei manchen Probanden ist ein weiteres Familienmitglied betroffen, was für das Vorliegen einer hereditären Komponente spricht. Anderen Menschen gegenüber können sowohl eine Hyperfamiliarität als auch eine Hypofamiliarität bestehen. Das Gesicht hat für die Betroffenen kaum einen Erkennungswert, stattdessen erkennen die Betroffenen eine Person anhand spezifischer Merkmale wie Kleidung, Stimme, Accessoires und Kontext. Die Schwierigkeiten bei der Identifizierung liegen hauptsächlich bei flüchtigen Bekannten

vor; gute Bekannte werden höchstens dann nicht erkannt, wenn sich ihr Aussehen rasch verändert hat oder sie in einem ungewohnten Umfeld angetroffen werden. Auffallend ist zudem das möglicherweise gehäufte Auftreten von anderen Varianten der kognitiven Leistungsfähigkeit, wie der Synästhesie und des absoluten Gehörs. Dennoch unterscheiden sich die einzelnen Betroffenen im Ausprägungsgrad der einzelnen Merkmale und im Umgang mit ihrem Defizit, was für eine heterogene Ausprägung der Teilleistungsschwäche spricht.

Die Testung der Probanden erfolgte mittels vier verschiedener diagnostischer Verfahren zur Gesichtererkennung. Verwendet wurden der Gesichter-Namen-Lerntest, der Camden Short Memory Test for Faces, der Benton Facial Recognition Test und ein computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern. Probanden- und Kontrollgruppe unterscheiden sich signifikant in allen Testverfahren außer dem Gesichter-Namen-Lerntest. Dennoch zeigt die genauere Betrachtung, dass trotz eines signifikanten Unterschieds eine Vielzahl der Endergebnisse der Probanden im Testmanual als *normal* kategorisiert wird. So erzielten beim Benton Facial Recognition Test nur vier der 13 Probanden ein Ergebnis, welches als *sgrenzwertig* oder *sbeeinträchtigt* eingestuft werden kann. Durch die Bestimmung eines individuellen Cut-off Wertes, der jeweils zwei Standardabweichungen unter dem Mittelwert der Kontrollgruppe liegt, wird evident, dass jeder Proband in mindestens einem Test zur Gesichtererkennung ein als pathologisch zu bewertendes Ergebnis erzielt hat. Jedoch gibt es keinen Testabschnitt, in dem alle untersuchten Probanden ein pathologisches Ergebnis erlangt haben. Dies lässt wiederum auf die Heterogenität schließen, die bereits bei der phänomenologischen Betrachtung offensichtlich wurde. Von den in der vorliegenden Studie untersuchten Testverfahren war der computergestützte Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern am aussagekräftigsten; er deckt mehrere Bereiche der Gesichtererkennung ab und vermeidet viele der an den anderen Testverfahren zu kritisierenden Schwächen, sodass elf der 13 Probanden ein Ergebnis unter dem Cut-off Wert erzielten.

Aufgrund der Heterogenität innerhalb der Probandenstichprobe, die sich sowohl in den neuropsychologischen Testverfahren als auch in den Fragebögen und den Anamnesegesprächen herauskristallisierte, erscheint es für zukünftige Forschungsprojekte wünschenswert, neben den statistischen Testergebnissen verstärkt subjektive und individuelle Gegebenheiten zu berücksichtigen.

6. Literaturverzeichnis

Alexander-Passe, N. (2008) "The sources and manifestations of stress amongst school-aged dyslexics, compared with sibling controls" *Dyslexia*. 14(4): S.291-313

Ariel, R. und Sadeh, M. (1996) "Congenital visual agnosia and prosopagnosia in a child: a case report" *Cortex*. 32(2): S.221-240

Bahrick, H.P., Bahrick, P.O., Wittlinger, R.P. (1975) "50 years memory for names and faces - cross-sectional approach" *Journal of Experimental Psychology General*. 104(1): S.54-75

Bailey, M.E.S. und Johnson, K.J. (1997) "Synaesthesia: Is a genetic analysis feasible?" in: Baron-Cohen, S. und Harrison, J.E. (Hrsg.) *Synaesthesia: Classic and contemporary readings*. Oxford, UK: Blackwell

Baker, C.I., Behrmann, M., Olson, C.R. (2002) "Impact of learning on representation of parts and wholes in monkey inferotemporal cortex" *Nature Neuroscience*. 5(11): S.1210-1216

Baron-Cohen, S., Burt, L., Smith-Laittan, F., Harrison, J., Bolton, P. (1996) "Synaesthesia: prevalence and familiarity" *Perception*. 25(9): S.1073-1079

Barton, J.J. (2003) "Disorders of face perception and recognition" *Neurologic Clinics*. 21(2): S.521-548

Barton, J.J., Cherkasova, M., O'Connor, M. (2001) "Covert recognition in acquired and developmental prosopagnosia" *Neurology*. 57(7): S.1161-1168

Barton, J.J., Cherkasova, M.V., Hefter, R., Cox, T.A., O'Connor, M., Manoach, D.S. (2004) "Are patients with social developmental disorders prosopagnosic? Perceptual heterogeneity in the Asperger and socio-emotional processing disorders" *Brain*. 127(8): S.1706-1716

Barton, J.J., Cherkasova, M.V., Press, D.Z., Intriligator, J.M., O'Connor, M. (2003) "Developmental prosopagnosia: a study of three patients" *Brain and Cognition*. 51(1): S.12-30

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(1): S.71-78

Behrmann, M. und Avidan, G. (2005) "Congenital prosopagnosia: face-blind from birth" *Trends in Cognitive Sciences*. 9(4): S.180-187

Behrmann, M., Marotta, J., Gauthier, I., Tarr, M.J., McKeeff, T.J. (2005) "Behavioral change and its neural correlates in visual agnosia after expertise training" *Journal of Cognitive Neuroscience*. 17(4): S.554-568

Belin, P. und Zatorre, R.J. (2003) "Adaptation to speaker's voice in right anterior temporal lobe" *Neuroreport*. 14(16): S.2105-2109

Belin, P., Zatorre, R.J., Lafaille, P., Ahad, P., Pike, B. (2000) "Voice-selective areas in human auditory cortex" *Nature*. 403(6767): S.309-312

Bentin, S., Deouell, L.Y., Soroker, N. (1999) "Selective visual streaming in face recognition: evidence from developmental prosopagnosia" *Neuroreport*. 10(4): S.823-827

Benton, A.L., Sivan, A.B., Hamsher, K.D.S., Varney, N.R., Spreen, O. (1983) *Contribution to Neuropsychological Assessment*. New York: Oxford University Press

Bernstein, L.J., Beig, S., Siegenthaler, A.L., Grady, C.L. (2002) "The effect of encoding strategy on the neural correlates of memory for faces" *Neuropsychologia*. 40(1): S.86-98

Bouvier, S.E. und Engel, S.A. (2006) "Behavioral deficits and cortical damage loci in cerebral achromatopsia" *Cerebral Cortex*. 16(2): S.183-191

Brace, N.A., Hole, G.J., Kemp, R.I., Pike, G.E., Van Duuren, M., Norgate, L. (2001) "Developmental changes in the effect of inversion: using a picture book to investigate face recognition" *Perception*. 30(1): S.85-94

Campbell, R., Walker, J., Baron-Cohen, S. (1995) "The development of differential use of inner and outer face features in familiar face identification" *Journal of Experimental Child Psychology*. (59): S.196-210

Carmel, D. und Bentin, S. (2002) "Domain specificity versus expertise: factors influencing distinct processing of faces" *Cognition*. 83(1): S.1-29

Carmody, D.P., Nodine, C.F., Kundel, H.L. (1980) "Global and segmented search for lung nodules of different edge gradients" *Investigative Radiology*. 15(3): S.224-233

Carroll, J.M. und Iles, J.E. (2006) "An assessment of anxiety levels in dyslexic students in higher education" *British Journal of Educational Psychology*. 76(Pt 3): S.651-662

Clutterbuck, R. und Johnston, R.A. (2005) "Demonstrating how unfamiliar faces become familiar using a face matching task" *The European Journal of Cognitive Psychology*. 17(1): S.97-116

Damasio, A.R., Damasio, H., Van Hoesen, G.W. (1982) "Prosopagnosia: anatomic basis and behavioral mechanisms" *Neurology*. 32(4): S.331-341

Day, S. (2005) "Some demographic and socio-cultural aspects of synesthesia" in: Robertson, L.C. und Sagiv, N. (Hrsg.) *Synesthesia: Perspectives from cognitive neuroscience*. New York: Oxford University Press, S.11-33

de Gelder, B. und Rouw, R. (2000) "Configural face processes in acquired and developmental prosopagnosia: evidence for two separate face systems?" *Neuroreport*. 11(14): S.3145-3150

De Haan, E.H. und Campbell, R. (1991) "A fifteen year follow-up of a case of developmental prosopagnosia" *Cortex*. 27(4): S.489-509

de Haan, M., Johnson, M.H., Maurer, D., Perrett, D.I. (2001) "Recognition of individual faces and average face-prototypes by 1- and 3-month-old infants" *Cognitive Development*. 16: S.659-678

DeGutis, J.M., Bentin, S., Robertson, L.C., D'Esposito, M. (2007) "Functional plasticity in ventral temporal cortex following cognitive rehabilitation of a congenital prosopagnosic" *Journal of Cognitive Neuroscience*. 19(11): S.1790-1802

Desimone, R., Albright, T.D., Gross, C.G., Bruce, C. (1984) "Stimulus-selective properties of inferior temporal neurons in the macaque" *The Journal of Neuroscience*. 4(8): S.2051-2062

Diamond, R. und Carey, S. (1977) "Developmental changes in the representation of faces" *Journal of Experimental Child Psychology*. 23(1): S.1-22

Diamond, R. und Carey, S. (1986) "Why faces are and are not special: an effect of expertise" *Journal of Experimental Psychology General*. 115(2): S.107-117

Dobel, C., Bolte, J., Aicher, M., Schweinberger, S.R. (2007) "Prosopagnosia without apparent cause: overview and diagnosis of six cases" *Cortex*. 43(6): S.718-733

- Duchaine, B.C. (2000) "Developmental prosopagnosia with normal configural processing" *Neuroreport*. 11(1): S.79-83
- Duchaine, B.C. und Nakayama, K. (2004) "Developmental prosopagnosia and the Benton Facial Recognition Test" *Neurology*. 62(7): S.1219-1220
- Duchaine, B.C. und Nakayama, K. (2006) "Developmental prosopagnosia: a window to content-specific face processing" *Current Opinion in Neurobiology*. 16(2): S.166-173
- Duchaine, B.C. und Weidenfeld, A. (2003) "An evaluation of two commonly used tests of unfamiliar face recognition" *Neuropsychologia*. 41(6): S.713-720
- Eimer, M. und McCarthy, R.A. (1999) "Prosopagnosia and structural encoding of faces: evidence from event-related potentials" *Neuroreport*. 10(2): S.255-259
- Ellis, H.D. (1992) "The development of face processing skills" *Philosophical Transactions of the Royal Society of London. Series B, Biological Sciences*. 335(1273): S.105-111
- Farah, M.J. (1990) *Visual Agnosia: Disorders of Object Recognition and What They Tell Us about Normal Vision*. Cambridge, Mass. u.a.: MIT Press
- Freire, A. und Lee, K. (2001) "Face recognition in 4- to 7-year-olds: processing of configural, featural, and paraphernalia information" *Journal of Experimental Child Psychology*. 80(4): S.347-371
- Garrido, L., Eisner, F., McGettigan, C., Stewart, L., Sauter, D., Hanley, J.R., Schweinberger, S.R., Warren, J.D., Duchaine, B. (2008) "Developmental phonagnosia: A selective deficit to vocal identity recognition" *Neuropsychologia*. 47(1): S.123-131
- Gauthier, I., Behrmann, M., Tarr, M.J. (1999) "Can face recognition really be dissociated from object recognition?" *Journal of Cognitive Neuroscience*. 11(4): S.349-370
- Gauthier, I. und Tarr, M.J. (1997) "Becoming a 'Greeble' expert: exploring mechanisms for face recognition" *Vision Research*. 37(12): S.1673-1682
- Gauthier, I., Tarr, M.J., Moylan, J., Skudlarski, P., Gore, J.C., Anderson, A.W. (2000) "The fusiform 'face area' is part of a network that processes faces at the individual level" *Journal of Cognitive Neuroscience*. 12(3): S.495-504

Gibson, E.J. (1963) "Perceptual learning" *Annual Review of Psychology*. 14: S.29-56

Gombrich, E. (1960) *Art and Illusion. A Study in the Psychology of Pictorial Representation*. New York: Pantheon Books

Gombrich, E. (1972) "The Mask and The Face: The Perception of Physiognomic Likeness In Life and In Art." in: Gombrich, E., Hochberg, J., Black, M. (Hrsg.) *Art, Perception, and Reality*. Baltimore: John Hopkins University Press

Goyal, M.S., Hansen, P.J., Blakemore, C.B. (2006) "Tactile perception recruits functionally related visual areas in the late-blind" *Neuroreport*. 17(13): S.1381-1384

Grueter, M. (2004) "Genetik der kongenitalen Prosopagnosie" Dissertation, Medizinische Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster; http://miami.uni-muenster.de/servlets/DerivateServlet/Derivate-1445/diss_martina_grueter.pdf, Abrufdatum 21.08.2010

Grueter, M., Grueter, T., Bell, V., Horst, J., Laskowski, W., Sperling, K., Halligan, P.W., Ellis, H.D., Kennerknecht, I. (2007) "Hereditary prosopagnosia: the first case series" *Cortex*. 43(6): S.734-749

Hasson, U., Avidan, G., Deouell, L.Y., Bentin, S., Malach, R. (2003) "Face-selective activation in a congenital prosopagnosic subject" *Journal of Cognitive Neuroscience*. 15(3): S.419-431

Haxby, J.V., Hoffman, E.A., Gobbini, M.I. (2000) "The distributed human neural system for face perception" *Trends in Cognitive Sciences*. 4(6): S.223-233

Hochel, M. und Milán, E.G. (2008) "Synaesthesia: The existing state of affairs" *Cognitive Neuropsychology*. 25(1): S.93-117

Humphreys, K., Avidan, G., Behrmann, M. (2007) "A detailed investigation of facial expression processing in congenital prosopagnosia as compared to acquired prosopagnosia" *Experimental Brain Research*. 176(2): S.356-373

ICD-10-GM (2009) *Kapitel V: Psychische und Verhaltensstörungen*. <http://www.dimdi.de/static/de/klassi/diagnosen/icd10/htmlg2009/block-f80-f89.htm>, Abrufdatum 27.09.2009

Itier, R.J. und Taylor, M.J. (2004) "Face recognition memory and configural processing: a developmental ERP study using upright, inverted, and contrast-reversed faces" *Journal of Cognitive Neuroscience*. 16(3): S.487-502

Johnson, M.H., Dziurawiec, S., Ellis, H., Morton, J. (1991) "Newborns' preferential tracking of face-like stimuli and its subsequent decline" *Cognition*. 40(1-2): S.1-19

Jones, R.D. und Tranel, D. (2001) "Severe developmental prosopagnosia in a child with superior intellect" *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*. 23(3): S.265-273

Kanwisher, N., McDermott, J., Chun, M.M. (1997) "The fusiform face area: a module in human extrastriate cortex specialized for face perception" *The Journal of Neuroscience*. 17(11): S.4302-4311

Katusic, S.K., Colligan, R.C., Barbaresi, W.J., Schaid, D.J., Jacobsen, S.J. (2001) "Incidence of reading disability in a population-based birth cohort, 1976-1982, Rochester, Minn" *Mayo Clinic Proceedings. Mayo Clinic*. 76(11): S.1081-1092

Kawamura, S. und Komori, M. (2008) "Smiling emphasizes perceived distinctiveness of faces" *Perceptual and Motor Skills*. 107(1): S.119-120

Kelly, D.J., Quinn, P.C., Slater, A.M., Lee, K., Gibson, A., Smith, M., Ge, L., Pascalis, O. (2005) "Three-month-olds, but not newborns, prefer own-race faces" *Developmental Science*. 8(6): S.F31-F36

Kennerknecht, I., Grueter, T., Welling, B., Wentzek, S., Horst, J., Edwards, S., Grueter, M. (2006) "First report of prevalence of non-syndromic hereditary prosopagnosia (HPA)" *American Journal of Medical Genetics. Part A*. 140(15): S.1617-1622

Kennerknecht, I., Plumpe, N., Edwards, S., Raman, R. (2007) "Hereditary prosopagnosia (HPA): the first report outside the Caucasian population" *Journal of Human Genetics*. 52(3): S.230-236

Kress, T. und Daum, I. (2003a) "Developmental prosopagnosia: a review" *Behavioural Neurology*. 14(3-4): S.109-121

Kress, T. und Daum, I. (2003b) "Event-related potentials reflect impaired face recognition in patients with congenital prosopagnosia" *Neuroscience Letters*. 352(2): S.133-136

Kundel, H.L. und Nodine, C.F. (1983) "A visual concept shapes image perception" *Radiology*. 146(2): S.363-368

Le Grand, R., Mondloch, C.J., Maurer, D., Brent, H.P. (2003) "Expert face processing requires visual input to the right hemisphere during infancy" *Nature Neuroscience*. 6(10): S.1108-1112

Le, S., Raufaste, E., Demonet, J.F. (2003a) "Processing of normal, inverted, and scrambled faces in a patient with prosopagnosia: behavioural and eye tracking data" *Brain research. Cognitive Brain Research*. 17(1): S.26-35

Le, S., Raufaste, E., Roussel, S., Puel, M., Demonet, J.F. (2003b) "Implicit face perception in a patient with visual agnosia? Evidence from behavioural and eye-tracking analyses" *Neuropsychologia*. 41(6): S.702-712

Lehrl, S. (1977) *MWT-B*. Erlangen: Perimed Verlag Dr. med. D. Straube

Lehrl, S., Triebig, G., Fischer, B. (1995) "Multiple choice vocabulary test MWT as a valid and short test to estimate premorbid intelligence" *Acta Neurologica Scandinavica*. 91(5): S.335-345

Loffler, G., Gordon, G.E., Wilkinson, F., Goren, D., Wilson, H.R. (2005) "Configural masking of faces: evidence for high-level interactions in face perception" *Vision Research*. 45(17): S.2287-2297

Malpass, R.S. und Kravitz, J. (1969) "Recognition for faces of own and other race" *Journal of Personality and Social Psychology*. 13(4): S.330-334

Marks, L.E. und Odgaard, E.C. (2005) "Developmental constraints on theories of synesthesia" in: Robertson, C. und Sagiv, N. (Hrsg.) *Synesthesia: Perspectives from cognitive neuroscience*. New York: Oxford University Press, S.214-236

Maurer, D., Lewis, T.L., Mondloch, C.J. (2005) "Missing sights: consequences for visual cognitive development" *Trends in Cognitive Sciences*. 9(3): S.144-151

Maurer, D., O'Craven, K.M., Le Grand, R., Mondloch, C.J., Springer, M.V., Lewis, T.L., Grady, C.L. (2007) "Neural correlates of processing facial identity based on features versus their spacing" *Neuropsychologia*. 45(7): S.1438-1451

McCarthy, G., Luby, M., Gore, J., Goldman-Rakic, P. (1997) "Infrequent events transiently activate human prefrontal and parietal cortex as measured by functional MRI" *Journal of Neurophysiology*. 77(3): S.1630-1634

McConachie, H.R. (1976) "Developmental prosopagnosia. A single case report" *Cortex*. 12(1): S.76-82

Minnebusch, D.A., Suchan, B., Koster, O., Daum, I. (2009) "A bilateral occipitotemporal network mediates face perception" *Behavioural Brain Research*. 198(1): S.179-185

Minnebusch, D.A., Suchan, B., Ramon, M., Daum, I. (2007) "Event-related potentials reflect heterogeneity of developmental prosopagnosia" *The European Journal of Neuroscience*. 25(7): S.2234-2247

Montreal Cognitive Assessment Test (2009)
http://www.mocatest.org/pdf_files/MoCA-Test-German.pdf, Abrufdatum 27.09.2009

Morton, J. und Johnson, M.H. (1991) "CONSPEC and CONLERN: a two-process theory of infant face recognition" *Psychological Review*. 98(2): S.164-181

Mundel, T., Milton, J.G., Dimitrov, A., Wilson, H.W., Pelizzari, C., Uftring, S., Torres, I., Erickson, R.K., Spire, J.P., Towle, V.L. (2003) "Transient inability to distinguish between faces: electrophysiologic studies" *Journal of Clinical Neurophysiology*. 20(2): S.102-110

Nasreddine, Z.S., Phillips, N.A., Bedirian, V., Charbonneau, S., Whitehead, V., Collin, I., Cummings, J.L., Chertkow, H. (2005) "The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment" *Journal of the American Geriatrics Society*. 53(4): S.695-699

Neuner, F. und Schweinberger, S.R. (2000) "Neuropsychological impairments in the recognition of faces, voices, and personal names" *Brain and Cognition*. 44(3): S.342-366

Nunn, J.A., Postma, P., Pearson, R. (2001) "Developmental prosopagnosia: should it be taken at face value?" *Neurocase*. 7(1): S.15-27

O'Donnell, C. und Bruce, V. (2001) "Familiarisation with faces selectively enhances sensitivity to changes made to the eyes" *Perception*. 30: S.755-764

Oldfield, R.C. (1971) "The assessment and analysis of handedness: the Edinburgh inventory" *Neuropsychologia*. 9(1): S.97-113

Olson, R.A., Chhanabhai, T., McKenzie, M. (2008) "Feasibility study of the Montreal Cognitive Assessment (MoCA) in patients with brain metastases" *Support Care Cancer*. 16(11): S.1273-1278

Op de Beeck, H.P., Baker, C.I., DiCarlo, J.J., Kanwisher, N.G. (2006) "Discrimination training alters object representations in human extrastriate cortex" *The Journal of Neuroscience*. 26(50): S.13025-13036

Pascalis, O., de Schonen, S., Morton, J., Deruelle, C., Fabre-Grenet, M. (1995) "Mother's face recognition by neonates: A replication and extension" *Infant Behavior and Development*. 18(1): S.79-85

Perrett, D.I., Smith, P.A., Potter, D.D., Mistlin, A.J., Head, A.S., Milner, A.D., Jeeves, M.A. (1985) "Visual cells in the temporal cortex sensitive to face view and gaze direction" *Proceedings of the Royal Society of London. Series B*. 223(1232): S.293-317

Philipp, AM. und Danek, A. (2004) "Ein klinischer Test zur Diagnostik des Gesichtererkennens" *Zeitschrift für Neuropsychologie*. 15: S.131

Poeppl, D. und Stroud, C. (2006) "Gesichtserkennung aus der Perspektive der kognitiven Neurowissenschaften" in: Hüppauf, B. und Wulf, C. (Hrsg.) *Bild und Einbildungskraft*. München: Fink, S.159-177

Pschyrembel Klinisches Wörterbuch (2001) 259. Auflage, Berlin: Walter de Gruyter, S.1361

Puce, A., Allison, T., Asgari, M., Gore, J.C., McCarthy, G. (1996) "Differential sensitivity of human visual cortex to faces, letterstrings, and textures: a functional magnetic resonance imaging study" *The Journal of Neuroscience*. 16(16): S.5205-5215

Puce, A., Allison, T., McCarthy, G. (1999) "Electrophysiological studies of human face perception. III: Effects of top-down processing on face-specific potentials" *Cerebral Cortex*. 9(5): S.445-458

Rich, A.N., Bradshaw, J.L., Mattingley, J.B. (2005) "A systematic, large-scale study of synaesthesia: implications for the role of early experience in lexical-colour associations" *Cognition*. 98(1): S.53-84

Rizzo, M., Hurtig, R., Damasio, A.R. (1987) "The role of scanpaths in facial recognition and learning" *Annals of Neurology*. 22(1): S.41-45

Roth, S. und Cohen, L.J. (1986) "Approach, avoidance and coping with stress" *The American Psychologist*. 41(7): S.813-819

Schiltz, C. und Rossion, B. (2006) "Faces are represented holistically in the human occipito-temporal cortex" *Neuroimage*. 32(3): S.1385-1394

Schmalzl, L., Palermo, R., Green, M., Brunsdon, R., Coltheart, M. (2008) "Training of familiar face recognition and visual scan paths for faces in a child with congenital prosopagnosia" *Cognitive Neuropsychology*. 25(5): S.704-729

Schumacher, J., Hoffmann, P., Schmal, C., Schulte-Körne, G., Nothen, M.M. (2007) "Genetics of dyslexia: the evolving landscape" *Journal of Medical Genetics*. 44(5): S.289-297

Schuri, U. und Benz, R. (2000) *Gesichter Namen Lern Test*. Frankfurt am Main: Swets & Zeitlinger B.V., Swets Test Service

Schwarzer, G., Huber, S., Dummler, T. (2005) "Gaze behavior in analytical and holistic face processing" *Memory & Cognition*. 33(2): S.344-354

Schwarzer, G., Huber, S., Gruter, M., Gruter, T., Gross, C., Hipfel, M., Kennerknecht, I. (2007) "Gaze behaviour in hereditary prosopagnosia" *Psychological Research*. 71(5): S.583-590

Schweich, M. und Bruyer, R. (1993) "Heterogeneity in the cognitive manifestations of prosopagnosia: The study of a group of single cases" *Cognitive Neuropsychology*. 10(6): S.529-547

Semendeferi, K., Armstrong, E., Schleicher, A., Zilles, K., Van Hoesen, G.W. (2001) "Prefrontal cortex in humans and apes: a comparative study of area 10" *American Journal of Physical Anthropology*. 114(3): S.224-241

Semendeferi, K., Lu, A., Schenker, N., Damasio, H. (2002) "Humans and great apes share a large frontal cortex" *Nature Neuroscience*. 5(3): S.272-276

Shaywitz, S.E., Shaywitz, B.A., Fletcher, J.M., Escobar, M.D. (1990) "Prevalence of reading disability in boys and girls. Results of the Connecticut Longitudinal Study" *JAMA: The Journal of the American Medical Association*. 264(8): S.998-1002

Simner, J., Mulvenna, C., Sagiv, N., Tsakanikos, E., Witherby, S.A., Fraser, C., Scott, K., Ward, J. (2006) "Synaesthesia: the prevalence of atypical cross-modal experiences" *Perception*. 35(8): S.1024-1033

Sobotta Atlas der Anatomie des Menschen (2000) 21. Auflage, München/Jena: Urban und Fischer, S.289

Temple, C.M. (1992) "Developmental memory impairment: Faces and patterns." in: Campbell, R. (Hrsg.) *Mental Lives: Case Studies in Cognition*. Oxford: Blackwell

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(1): S.29-31

Tsao, D.Y., Freiwald, W.A., Knutsen, T.A., Mandeville, J.B., Tootell, R.B. (2003) "Faces and objects in macaque cerebral cortex" *Nature Neuroscience*. 6(9): S.989-995

Uttner, I., Bliem, H., Danek, A. (2002) "Prosopagnosia after unilateral right cerebral infarction" *Journal of Neurology*. 249(7): S.933-935

Valentine, T. (1991) "A unified account of the effects of distinctiveness, inversion, and race in face recognition" *The Quarterly Journal of Experimental Psychology. A, Human Experimental Psychology*. 43(2): S.161-204

van Lancker, D.R. und Canter, G.J. (1982) "Impairment of voice and face recognition in patients with hemispheric damage" *Brain and Cognition*. 1(2): S.185-195

van Lancker, D.R. und Kreiman, J. (1987) "Voice discrimination and recognition are separate abilities" *Neuropsychologia*. 25(5): S.829-834

Viviani, P. (1990) "Eye movements in visual search: cognitive, perceptual and motor control aspects" in: Kowler, E. (Hrsg.) *Eye Movements and Their Role in Visual and Cognitive Processes*. Amsterdam: Elsevier Science Publishers B.V. (Biomedical Division), S.353-393

Voeller, K.K. (2004) "Dyslexia" *Journal of Child Neurology*. 19(10): S.740-744

von Kriegstein, K., Kleinschmidt, A., Sterzer, P., Giraud, A.L. (2005) "Interaction of face and voice areas during speaker recognition" *Journal of Cognitive Neuroscience*. 17(3): S.367-376

Vuilleumier, P., Mohr, C., Valenza, N., Wetzell, C., Landis, T. (2003) "Hyperfamiliarity for unknown faces after left lateral temporo-occipital venous infarction: a double dissociation with prosopagnosia" *Brain*. 126(4): S.889-907

Warrington, E.K. (1984) *Recognition memory test*. Windsor (UK): NFER-NELSON

Warrington, E.K. (1996) *The Camden Memory Tests Manual*. East Sussex (UK): Psychology Press, an Imprint of Erlbaum (UK) Taylor & Francis

Wilson, S.J., Lusher, D., Wan, C.Y., Dudgeon, P., Reutens, D.C. (2009) "The neurocognitive components of pitch processing: insights from absolute pitch" *Cerebral Cortex*. 19(3): S.724-732

Yardley, L., McDermott, L., Pisarski, S., Duchaine, B., Nakayama, K. (2008) "Psychosocial consequences of developmental prosopagnosia: a problem of recognition" *Journal of Psychosomatic Research*. 65(5): S.445-451

Young, A.W., Hay, D.C., Ellis, A.W. (1985) "The faces that launched a thousand slips: everyday difficulties and errors in recognizing people" *British Journal of Psychology*. 76(4): S.495-523

7. Abkürzungsverzeichnis

ADHD	Aufmerksamkeits-Hyperaktivitätsstörung
BFRT	Benton Facial Recognition Test
CSMTF	Camden Short Memory Test for Faces
EEG	Elektroenzephalographie
FFA	Fusiform Face Area
fMRT	Funktionale Magnetresonanztomographie
GNL	Gesichter-Namen-Lerntest
HQ	Händigkeitsquotient
ICD-10	International Classification of Diseases-10
IQ	Intelligenzquotient
LRS	Lese-Rechtschreib Schwäche
MCI	Mild Cognitive Impairment
MEG	Magnetoenzephalographie
MMSE	Mini-Mental State Examination
MoCA	Montreal Cognitive Assessment Test
MWT-B	Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztest-B
OFA	Occipital Face Area
PINs	Person Identity Nodes
RMF	Warrington Recognition Memory Test for Faces
SD	Standard deviation = Standardabweichung
SHT	Schädel-Hirn-Trauma
STS	Superior Temporal Sulcus
ZNS	Zentrales Nervensystem

8. Abbildungsverzeichnis

Abb. 1: Mediale Aufsicht der rechten Gehirnhemisphäre. Lokalisation des für die Gesichtererkennung zuständigen Gyrus occipitotemporalis lateralis (Sobotta Atlas der Anatomie des Menschen 2000, S. 289).....	7
Abb. 2: Laterale Aufsicht der linken Gehirnhemisphäre. Lokalisation des Gyrus temporalis superior (Sobotta Atlas der Anatomie des Menschen 2000, S. 289).....	7
Abb. 3: Einteilung der Prosopagnosie in eine erworbene und eine kongenitale Variante.	13
Abb. 4: Computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern, Erlernen von 10 verschiedenen Gesichtern, Lernphase 1.....	30
Abb. 5: Computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern, Darstellung der identischen Gesichter, Teil 1.1.	31
Abb. 6: Computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern, Darstellung der Gesichter mit veränderter Kleidung, Teil 1.2.	32
Abb. 7: Computergestützter Test zum Lernen und Wiedererkennen von Gesichtern, Darstellung der isolierten Gesichter, Teil 1.3.	32
Abb. 8: Beispiel für den Camden Short Memory Test for Faces, Lernphase.....	34
Abb. 9: Beispiel für den Camden Short Memory Test for Faces, Testphase.	34
Abb. 10: Beispiel einer Abbildung aus dem Gesichter-Namen-Lerntest: sFrau Winter%o	35
Abb. 11: Beispiel einer Abbildung aus dem Benton Facial Recognition Test, Teil 1.	36
Abb. 12: Beispiel einer Abbildung aus dem Benton Facial Recognition Test, Teil 1.	37
Abb. 13: Antworten auf die Frage: Woran erkennen Sie eine Person? (Frage 7, Fragebogen I).	44
Abb. 14: Antworten auf Frage 3, Fragebogen I. Es konnten mehrere Antworten angekreuzt werden.	46

Abb. 15: Antworten auf die Frage: Wie gut erkennen Sie Menschen? (Frage 5, Fragebogen I).....	47
Abb. 16: Ergebnisse des computergestützten Tests, Teil 1.....	52
Abb. 17: Ergebnisse des computergestützten Tests, Teil 2.....	53
Abb. 18: Ergebnisse des Benton Facial Recognition Tests, Camden Short Memory Test for Faces und Gesichter-Namen-Lerntests.....	55
Abb. 19: Artikel der Fürstentfeldbrucker SZ, der für die Rekrutierung der Probanden verwendet wurde.	101
Abb. 20: Einverständniserklärung für alle Studienteilnehmer.	102
Abb. 21: Testbogen für den Montreal Cognitive Assessment Test (Montreal Cognitive Assessment Test, Abrufdatum 27.9.2009).....	126

9. Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Frühe Einzelfälle der kongenitalen Prosopagnosie in der Literatur. Die Einteilung erfolgt in erster Linie nach Symptomen.....	20
Tabelle 2: Aus Anamnese und Fragebögen ermittelte Merkmale, anhand derer die Probanden eine Person erkennen.	42
Tabelle 3: Antwortmöglichkeiten auf Frage 3, Fragebogen I. Darstellung der absoluten Anzahl an Antworten von Probanden und Kontrollgruppe.....	45
Tabelle 4: Mittelwerte und Standardabweichung des Montreal-Cognitive-Assessment Tests, Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztests und des Händigkeitstests für die Probanden (Gruppe A) und die Kontrollgruppe (Gruppe C). Berechnung der Signifikanz (p-Wert).	50
Tabelle 5: Ermittlung eines Cut-off Werts für den Benton Facial Recognition Test, Camden Memory Test for Faces und Gesichter-Namen-Lerntest. Er liegt zwei Standardabweichungen unter dem Mittelwert der Kontrollgruppe.	56
Tabelle 6: Darstellung der Verteilung pathologischer Werte anhand des ermittelten Cut-off Wertes für die vier Testverfahren zur Gesichtererkennung.....	58
Tabelle 7: Normentabelle für den Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztest (MWT-B) mit Daten von 1952 Erwachsenen der BRD.	128
Tabelle 8: Ermittelter Visus der Probanden.	129
Tabelle 9: Mittelwerte und Standardabweichung in den Testverfahren zur Gesichtererkennung von Probanden und Kontrollgruppe. Auflistung der berechneten Signifikanz beim Vergleich beider Gruppen.....	130
Tabelle 10: Ergebnisse der Probanden für alle Testverfahren.....	131
Tabelle 11: Ergebnisse der Kontrollgruppe für alle Testverfahren.....	134
Tabelle 12: Ergebnisse der ausgeschlossenen Probanden für alle Testverfahren..	137

10. Anhänge

A. Artikel der Fürstenfeldbrucker SZ vom 31.05.08

Wenn beste Freunde immer Fremde bleiben

Gröbenzeller Medizinstudentin arbeitet an Studie über Gesichtsbblindheit und sucht Betroffene

Gröbenzell ■ Es kann ein Zufall sein, dass man an guten Bekannten vorbei läuft oder den Freund im Restaurant nicht findet. Es kann sich aber auch um eine gesundheitliche Störung namens Prosopagnosie handeln. Die Gröbenzeller Medizinstudentin Anne Klippel will mit einer Studie den Geheimnissen dieses Phänomens ein Stück weit auf die Spur kommen. Betroffene Landkreisbürger könnten ihr dabei helfen.

Die meisten Menschen wissen sich zu helfen, wenn sie gute Bekannte auf der Straße immer mal wieder übersehen oder Filmen mit mehreren Charakteren nicht folgen können: Sie entschuldigen sich für den außergewöhnlichen Konzentrationsmangel, sie streichen komplizierte Storys aus dem persönlichen Abendprogramm. Oder sie suchen sich alternative Wiedererkennungssignale wie einen unregelmäßigen Gang, eine hohe Stimme oder regelmäßig grellbunte Kleidung. In



Anne Klippel schreibt ihre Doktorarbeit.
Foto: Reger

der Regel werden sie glauben, sie seien allein mit ihrem Problem. Das sind sie nicht.

Anne Klippel, 24 Jahre alt und Medizinstudentin im zehnten Semester, sucht genau diese Menschen, die immerhin 2,5 Prozent der Bevölkerung ausmachen sol-

len. Adrian Danek, Professor für Neurologie an der Münchner Ludwig-Maximilians-Universität, hat sie und ihre Kommilitonin Stephanie Ruge vom Fachbereich Pädagogik gewonnen für eine Doktorarbeit über Prosopagnosie, die sogenannte Gesichtsbblindheit. Sechs betroffene Studenten haben die beiden Doktoranden bereits gefunden, 20 bis 30 Teilnehmer benötigen sich für repräsentative Ergebnisse.

Das Phänomen, erzählt Anne Klippel, ist zwar bekannt, aber noch kaum erforscht. Im schlimmsten Fall, sagt sie, erkennen der Gesichtsblinde seinen eigenen Ehepartner nicht – es sei denn, er habe gelernt, sich am Pony, an der Glatze oder am Ehe-ring zu orientieren. „Viele wissen nichts von Gesichtsbblindheit, sie haben sich Ausgleichsfähigkeiten angeeignet“, erläutert die Gröbenzeller Studentin. Diese Anpassungsprozesse sind besonders ausgeprägt, wenn die Betroffenen von Geburt an unter Proso-

pagnosie leiden; genau die sollen hier untersucht werden.

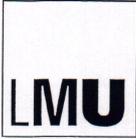
Angesprochen fühlen sollten sich Leser, die ungerne auf Partys gehen, weil sie gute Bekannte nicht erkennen, die die drei Söhne des Bäckers nicht auseinander halten können, die sich von einer neuen Frisur oder normalen Alterserscheinungen aus der Fassung bringen lassen oder denen ein Gesicht generell nichts über einen Menschen sagt.

Prosopagnosie, sagt Anne Klippel, sei keine Krankheit, sondern eine Teilleistungsstörung, mit der sich in der Regel gut leben lasse. Doch die Ausprägungen können unterschiedlich sein, ebenso wie die Familiengeschichte und die Anpassungsleistungen zum Ausgleich der Schwäche. Wer sich für die Studie zur Verfügung stellen möchte (Honorar dafür gibt es nicht), der kann Anne Klippel unter der Telefonnummer 08142/465 90 67 oder unter E-Mail info@prosopagnosie-studie.de erreichen.

uss

Abb. 19: Artikel der Fürstenfeldbrucker SZ, der für die Rekrutierung der Probanden verwendet wurde.

B. Einverständniserklärung für die Studienteilnehmer

	KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN	NEUROLOGISCHE KLINIK & POLIKLINIK KOGNITIVE NEUROLOGIE KLINIKUM GROßHADERN	
---	--	--	---

Klinikum der Universität München – Neurologische Klinik und Poliklinik – Großhadern
Marchioninstr. 15 · 81337 München

Prof. Dr. med. Adrian Danek
Telefon +49 (0)89 7095 – 4821
Telefax +49 (0)89 7095 – 6671
danek@lmu.de

Name: _____ Vorname: _____

Geburtsdatum: _____

Einverständniserklärung
„Testung zum Erkennen von Gesichtern“
Verantwortlicher Versuchsleiter: Prof. Dr. A. Danek, Oberarzt Neurologische Poliklinik,
7095-4821

Als Forschungsprojekt untersuchen wir Probanden, die Schwierigkeiten haben andere Menschen anhand ihres Gesichtes zu identifizieren. Daher haben Sie sich bereit erklärt an der oben genannten Studie teilzunehmen. Die Ergebnisse haben keinen erkennbaren unmittelbaren Nutzen für Sie selbst, sind aber notwendig für eine bessere Erforschung der Gesichtererkennung und den damit verbundenen Beeinträchtigungen und können zur Weiterentwicklung von Untersuchungs- und Behandlungsmethoden verhelfen.

In der Untersuchung wollen wir einen kompletten neurologischen Status erheben sowie einige neuropsychologische Testungen durchführen. Für Sie treten keine gesundheitlichen Risiken auf.

Es ist vorgesehen, die Ergebnisse in der wissenschaftlichen Literatur zu veröffentlichen. Eine anderweitige Verwertung der Ergebnisse wird von uns ausgeschlossen. Personenbezogene Daten werden verschlüsselt und pseudonymisiert verwendet. Das heißt, dass weder Namen noch Initialen oder das exakte Geburtsdatum im Verschlüsselungscode erscheinen. Der Zugang zu den Originaldaten und zum Verschlüsselungscode ist auf den Studienleiter und durch Ihn beauftragte Personen beschränkt.

Sie können die Studie jederzeit und ohne Nennung von Gründen abbrechen. In diesem Fall werden ihre Daten irreversibel anonymisiert.

Wir bitten um Ihre Unterschrift zum Zeichen, dass Sie mit der Durchführung dieser Untersuchung einverstanden sind.

Ich (Name/ Vorname) _____, wurde von Frau Anne Klippel und Stephanie Ruge vollständig über Wesen und Tragweite der Studie aufgeklärt. Ich habe den Aufklärungstext gelesen und verstanden. Ich hatte die Möglichkeit Fragen zu stellen und habe die Antworten verstanden und akzeptiere sie. Ich wurde über die mit der Teilnahme verbundenen Risiken und den möglichen Nutzen informiert. Ich hatte ausreichend Zeit, mich zur Teilnahme an dieser Studie zu entscheiden und weiß, dass die Teilnahme freiwillig ist.

Datum: _____

Unterschrift: _____

Das Klinikum der Universität München ist eine Anstalt des öffentlichen Rechts
Direktorin der Klinik: Prof. Dr. med. M. Dieterich

Abb. 20: Einverständniserklärung für alle Studienteilnehmer.

C. Fragebogen I

Fragebogen zur Prosopagnosie

Datum:

(modifizierter Fragebogen nach Grüter, 2004)

Wir werten diesen Fragebogen nur anonym aus. Er dient ausschließlich der wissenschaftlichen Erforschung von Prosopagnosie. Antworten Sie bitte möglichst spontan.

Für direkte Rückfragen geben Sie bitte Ihren Namen und Ihre Emailadresse an.

Name: _____

Email: _____

Bitte zuerst einige persönliche Angaben:

Alter: _____

Jahre

Geschlecht: weiblich

männlich

Rechtshänder

Linkshänder

Ausbildung:

Beruf:

1. Wie viel Kontakt haben Sie zu Menschen?

<input type="radio"/> sehr viel	<input type="radio"/> viel	<input type="radio"/> mittel	<input type="radio"/> wenig	<input type="radio"/> sehr selten	<input type="radio"/> gar nicht
---------------------------------	----------------------------	------------------------------	-----------------------------	-----------------------------------	---------------------------------

2. Wann haben Sie zum ersten Mal von Prosopagnosie gehört?

<input type="radio"/> heute	<input type="radio"/> vor Tagen	<input type="radio"/> vor Wochen	<input type="radio"/> vor Monaten	<input type="radio"/> vor Jahren
-----------------------------	---------------------------------	----------------------------------	-----------------------------------	----------------------------------

3. Stellen Sie sich vor, Sie werden beim Einkaufen von jemandem angesprochen, der Sie offensichtlich zu kennen scheint. Allerdings haben Sie keine Ahnung, um wen es sich handelt.

Was ist Ihre erste Reaktion?

Sie können mehrere Antworten ankreuzen.

Ist mir noch nie passiert! Aber ich würde wohl denken, da verwechselt mich jemand.	<input type="checkbox"/>
Ich versuche anhand der Stimme, Wortwahl, Kleidung herauszufinden, wer vor mir steht.	<input type="checkbox"/>
Ich frage die Person nach ihrem Namen und woher ich sie kenne.	<input type="checkbox"/>
Auch wenn ich die Person sofort erkenne, weiß ich oft ihren Namen nicht.	<input type="checkbox"/>
Sonstiges:	<input type="checkbox"/>

4. Und jetzt einige Fragen zu Ihrem Orientierungsvermögen:

Schreiben Sie bitte:

++ für **sehr gut**, + für **gut**, 0 für **geht so**, - für **schlecht** und - - für **sehr schlecht**

Wie gut ist Ihr Orientierungsvermögen in einer neuen Stadt?	<input type="checkbox"/>
Wie gut können Sie sich mit Stadtplan zurechtfinden?	<input type="checkbox"/>
Wie gut finden Sie sich auf Anhieb in großen Gebäuden zurecht?	<input type="checkbox"/>
Wie gut finden Sie sich im Wald ohne feste Wege zurecht?	<input type="checkbox"/>
Wie gut können Sie einen Weg zurückverfolgen, wenn Sie den Hinweg kurz vorher gegangen sind?	<input type="checkbox"/>

5. Wie gut erkennen Sie Menschen?

Kreuzen Sie bitte an.

	<i>Oft</i>	<i>Selten</i>	<i>Nie</i>
Erkennen Sie in Fernseh- oder Kinofilmen die Schauspieler? Dabei spielt keine Rolle, ob Ihnen der Name einfällt.			
Manche Leute sagen, Sie könnten Filmen schlecht folgen, weil die dargestellten Charaktere alle gleich aussehen. Passiert Ihnen das auch?			
Passiert es Ihnen, dass Sie ihre Verwandten oder sogar sich selbst auf Photos oder Videofilmen nicht wiedererkennen?			
Haben Sie schon mal gute Bekannte oder Freunde nicht erkannt?			
Haben Sie schon mal ein Familienmitglied nicht erkannt?			
Haben Sie schon mal Ihre Geschwister oder Eltern nicht erkannt?			

Bitte schildern Sie kurz eine besonders markante Situation:

6. Wie reagieren Sie im Gespräch auf Ihr Gegenüber?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Stört es Sie, wenn Sie jemand länger anschaut?		
Stört es Sie, wenn Ihr Gegenüber Sie nicht oder kaum anschaut?		
Können Sie Stimmungen im Gesicht anderer gut lesen?		
Ist der Blickkontakt in einem Gespräch für Sie wichtig?		
Schauen Sie anderen während des Gesprächs die meiste Zeit ins Gesicht?		

7. Woran erkennen Sie eine Person?

	<i>Vorwiegend</i>	<i>Weniger</i>	<i>Gar Nicht</i>
Person intuitiv als Ganzes			
Gesicht			
Ist mir nicht bewusst			
Stimme			
Körperhaltung, Gang			
Besondere Merkmale, z.B. Narbe, Hinken, usw.			
Typische Frisur, Kleidung, Brille, Schmuck, Schuhe			
Andere Merkmale, darunter:			

8. Was wir sonst noch fragen wollten ...

Freie Antworten, schreiben Sie also, was Ihnen dazu einfällt!

Sind Sie schon mal unvermittelt angesprochen worden mit: „ Du siehst wohl auch keine kleinen Leute mehr?“ (oder so ähnlich?)

Würden Sie einen Politiker oder einen bekannten Filmschauspieler erkennen, wenn er auf der Straße oder dem Flughafen an Ihnen vorbeiläuft?

Würden Sie sich zutrauen, jemanden auf dem Bahnhof abzuholen, dessen Gesicht Sie nur von einem Photo kennen?

Fällt es Ihnen schwer, im Restaurant den Tisch zu finden, an dem Ihre Freunde sitzen?

Fällt es Ihnen schwer, schnell zu entscheiden, ob Sie jemanden schon einmal gesehen haben?

D. Fragebogen II

Fragebogen zur Prosopagnosie

Datum:

(modifizierter Fragebogen nach Otte et. al. 2001 u. Grüter, 2004)

Dieser Fragebogen wird selbstverständlich nur anonymisiert gespeichert und dient ausschließlich wissenschaftlichen Zwecken, speziell der weiteren Erforschung von Prosopagnosie. Bitte antworten Sie so genau wie möglich und lassen Sie, wenn möglich, keine Frage aus.

In den folgenden Teilen werden Ihnen einige Situationen geschildert. Vermutlich haben Sie ähnliches schon erlebt. Wenn nicht, versetzen Sie sich bitte möglichst genau in die beschriebene Lage.

Es gibt zu den meisten Situationen zwei Antwortmöglichkeiten zum Ankreuzen.

Wenn Sie sich nicht zwischen den beiden Möglichkeiten entscheiden können, nehmen Sie bitte diejenige, die für Sie am ehesten zutrifft.

Am besten antworten Sie so spontan wie möglich.

Es gibt keine richtigen und keine falschen Antworten!

Wenn Sie Anmerkungen haben, scheuen Sie sich nicht, diese an den Rand zu schreiben.

Für direkte Rückfragen geben Sie bitte Ihren Namen und Ihre Emailadresse an.

Name: _____

Email: _____

Bitte zuerst einige persönliche Angaben:

Alter: _____

Jahre

Geschlecht: weiblich

männlich

	Ja	Nein
Haben Sie Fehlsichtigkeiten? (Kurzichtig, Weitsichtig, Schielen, usw.)		
Welche?		
Ist es korrigiert?		
Und nutzen Sie die nötigen Seh-Hilfen regelmäßig?		

	Ja	Nein
Haben Sie Hörprobleme?		
Welche?		
Ist es korrigiert?		
Und nutzen Sie die nötigen Hör-Hilfen regelmäßig?		

1. Einige Fragen zu Ihrem Orientierungsvermögen:

	sehr gut	ziemlich gut	schlecht	sehr schlecht
Wie gut ist Ihr Orientierungsvermögen in einer neuen Stadt?				
Wie gut können Sie Menschen wieder erkennen?				
Wie gut können Sie Bäume oder Blumen auseinander halten?				
Wie gut können Sie Autos auseinander halten?				
Wie gut können Sie sich mit einem Stadtplan zurechtfinden?				
Wie gut können Sie einzelne Tiere einer Familie (Amsel, Fink, ...) unterscheiden?				

2. Haben Sie schon mal einen guten Bekannten, Freund oder Familienmitglied nicht erkannt?

<input type="radio"/> Ja	<input type="radio"/> Nein
--------------------------	----------------------------

	<i>sehr oft</i>	<i>oft</i>	<i>selten</i>	<i>sehr selten</i>
Wenn ja, wie oft etwa?				

Können Sie hier kurz die Situation(en) schildern:

3. Stellen Sie sich vor, Sie werden beim Spaziergehen von jemandem angesprochen, der Sie offensichtlich zu kennen scheint. Allerdings haben Sie keine Ahnung, um wen es sich handelt. Was ist Ihre erste Reaktion?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Ich bin nicht überrascht, das passiert mir gelegentlich.		
Ich denke, jemand verwechselt mich, weil ich die Person erkennen würde, wenn wir uns schon mal gesehen hätten.		

Sonstige:		
-----------	--	--

Wie würden Sie weiter reagieren?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Ich frage die Person nach Ihrem Namen.		
Ich versuche anhand der Stimme, Wortwahl, Kleidung oder Haltung herauszufinden, wer vor mir steht.		
Sonstiges:		

4. Sie treffen heute mit vielen ehemaligen Klassenkameraden zusammen, die Sie das letzte Mal vor 5 Jahren gesehen haben. Wie wahrscheinlich ist es, dass sie die meisten davon ...

	<i>ziemlich sicher</i>	<i>vermutlich</i>	<i>vielleicht</i>	<i>eher nicht</i>
... auf den ersten Blick erkennen?				
... gar nicht erkennen?				
... an der Stimme erkennen?				
... am Gang oder der Haltung erkennen?				
... am Körperbau erkennen?				
... am Verhalten oder typischen Gesten erkennen?				
... am Gesicht erkennen?				
... am Kleidungsstil erkennen?				
... an _____ erkennen?				

5. Wenn Sie überraschend einen alten guten Bekannten im Urlaub treffen würden, wie wahrscheinlich ist es, dass Sie ihn ...

	<i>ziemlich sicher</i>	<i>Ver- mutlich</i>	<i>Viel- leicht</i>	<i>eher nicht</i>
... auf den ersten Blick erkennen?				
... gar nicht erkennen?				
... an der Stimme erkennen?				
... am Gang oder der Haltung erkennen?				
... am Körperbau erkennen?				
... am Verhalten oder typischen Gesten erkennen?				
... am Gesicht erkennen?				
... am Kleidungsstil erkennen?				
... an _____ erkennen?				

6. Sie sind alleine zu einer Party eingeladen, wo sie eine Menge Bekannter, aber auch viele Fremde treffen werden. Welche der folgenden Gedanken könnte in dem Zusammenhang von Ihnen stammen?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Es ist eine gute Gelegenheit, neue Bekanntschaften zu machen.		
Dort ist es mir bestimmt zu laut und ich kann den Gesprächen nicht folgen.		
Vielleicht kann ich mich vor der Party drücken.		
Ich muss mal überlegen, wer von meinen Bekannten dort sein könnte, damit ich sie dann dort wieder erkenne.		
So große Partys liegen mir nicht. Ich habe lieber einen kleinen überschaubaren Kreis.		
Ich kann auf diese Weise viele meiner Bekannten auf einmal wieder treffen.		
Dort sind mir zu viele fremde Menschen.		

Ich befürchte, jemanden, den ich kennen müsste, zu übersehen.		
Am besten gehe ich früh zur Party, dann kann ich beobachten, wer nach mir noch kommt.		
Ich bin gerne unter vielen Menschen.		
Hoffentlich finde ich das Haus, in dem die Party steigt.		
Wie sah doch gleich noch die Freundin des Gastgebers aus?		
Sonstiges:		

7. Sie müssen zum Bäcker um die Ecke, weil das Brot knapp ist. Welche der folgenden Gedanken könnten in dem Zusammenhang von Ihnen stammen?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
In welcher Seitenstrasse lag doch gleich noch der Bäckerladen?		
Ich könnte in die peinliche Situation geraten, dass ich jemanden treffe, aber ihn erst erkenne, wenn ich angesprochen werde.		
Es ist so langweilig zu Hause. Mal sehen, wen ich treffe, wenn ich jetzt zum Bäcker gehe.		
Eigentlich muss ich gar nicht gehen. Ich kann auch etwas anderes essen.		
Mit einem der drei Söhne vom Bäcker war ich in der Schule, aber die sehen alle so gleich aus, ich würde ihn bestimmt nicht mehr erkennen.		
Es ist immer so unangenehm, von Leuten begrüßt zu werden, die ich nicht zuordnen kann.		
Eine der Verkäuferinnen hat mir beim letzten Mal eine Brezel geschenkt und ich sollte mich bedanken, aber ich weiß nicht mehr, welche es war.		
Vielleicht treffe ich Bekannte, mit denen ich mich unterhalten kann.		
Ich brauche zwar eigentlich keine Brot aber in der Bäckerei trifft man immer so viele Leute zum quatschen.		
Könnte nicht auch mein/e Freund/in gehen? Sie/er hat viel mehr Spaß daran mit den Leuten beim Bäcker zu quatschen.		
Sonstiges:		

8. Wenn Sie an einen neuen Arbeitsplatz kommen und vielen neuen Kollegen vorgestellt werden, was merken Sie sich, um sie später wieder zu erkennen?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Name		
Gesicht		
Kleidung		
Haltung		
Körperbau		
Stimme		
Frisur		
Haarfarbe		
Schmuck		
Brille		
Besonderheiten in der Aussprache		
Größe		
Nationalität		
Mögliche Charakterzüge		
Stellung in der Hierarchie		
Arbeitsplatz (Zimmernummer, Maschine, Sitzplatz, usw.)		
Ich bemühe mich nicht besonders, mir etwas zu merken.		
Sonstiges:		

9. Woran erkennen Sie die Kollegen einige Stunden später?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Gesicht		
Kleidung		
Haltung		
Körperbau		
Stimme		

Frisur		
Haarfarbe		
Schmuck		
Brille		
Besonderheiten in der Aussprache		
Größe		
Nationalität		
Mögliche Charakterzüge		
Stellung in der Hierarchie		
Arbeitsplatz (Zimmernummer, Maschine, Sitzplatz, usw.)		
Sonstiges:		

10. Woran erkennen Sie die Kollegen einige Wochen später?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Gesicht		
Kleidung		
Haltung		
Körperbau		
Stimme		
Frisur		
Haarfarbe		
Schmuck		
Brille		
Besonderheiten in der Aussprache		
Größe		
Nationalität		
Mögliche Charakterzüge		
Stellung in der Hierarchie		
Arbeitsplatz (Zimmernummer, Maschine, Sitzplatz, usw.)		
Sonstiges:		

11. Woran würden Sie einen neuen Kollegen, den Sie erst eine Woche kennen, bei einer zufälligen Begegnung außerhalb der Arbeitsstätte wieder erkennen?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Gesicht		
Kleidung		
Haltung		
Körperbau		
Stimme		
Frisur		
Haarfarbe		
Schmuck		
Brille		
Besonderheiten in der Aussprache		
Größe		
Nationalität		
Mögliche Charakterzüge		
Ich würde ihn wahrscheinlich nicht wieder erkennen.		
Sonstiges:		

12. Woran würden Sie einen langjährigen Freund bei einer zufälligen Begegnung in einer fremden Stadt im ersten Moment wieder erkennen?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Gesicht		
Kleidung		
Haltung		
Körperbau		
Stimme		
Frisur		
Haarfarbe		

Schmuck		
Brille		
Besonderheiten in der Aussprache		
Größe		
Nationalität		
Mögliche Charakterzüge		
Ich würde ihn wahrscheinlich nicht wieder erkennen.		
Sonstiges:		

13. Woran würden Sie einen langjährigen Freund bei einer zufälligen Begegnung in einer fremden Stadt nach einigen Sekunden wieder erkennen? (d.h. Sie haben die Möglichkeit ihn etwas länger zu betrachten.)

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Gesicht		
Kleidung		
Haltung		
Körperbau		
Stimme		
Frisur		
Haarfarbe		
Schmuck		
Brille		
Besonderheiten in der Aussprache		
Größe		
Nationalität		
Mögliche Charakterzüge		
Ich würde ihn wahrscheinlich nicht wieder erkennen.		
Sonstiges:		

Vielen Dank für Ihre Mitarbeit!

Wenn Sie Fragen oder Anregungen haben, melden Sie sich bitte bei einer der unter erwähnten Personen.

Klinikum Großhadern, Neurologische Klinik, Arbeitsgruppe Kognitive Neurologie
Prof. Dr. A. Danek; Stephanie Ruge, Anne Klippel

E-mail: info@prosopagnosie-studie.de

www.prosopagnosie-studie.de

(Diese letzte Seite können Sie auch gerne für sich behalten.)

Datum:

E. Untersuchungsbogen für die Anamnese

Name:

Geschlecht:

Geburtsdatum:

Eigenanamnese

Vorerkrankungen <ul style="list-style-type: none">- Herz- Lunge- Schilddrüse- Gefäße- GIT- Leber- Niere- Wirbelsäule	
OPs	
Augen <ul style="list-style-type: none">- Kurzsichtig?- Weitsichtig?- Korrektur?- Gesichtsfeldausfälle- Farbsehen- Schielen- Astigmatismus	
Gehör <ul style="list-style-type: none">- Hörprobleme?- Korrektur?	
Geruchssinn	
Geschmackssinn	
Neurolog./ Psych. Erkrankungen <ul style="list-style-type: none">- Epilepsie- Migräne- Schizophrenie	

- Hirnhautentzündung	
SHT / andere Hirnblutungen	
Teilleistungsschwächen <ul style="list-style-type: none"> - Legasthenie - Toparythmie - Synästhesie - Absolutes Gehör - Räumliche Orientierung 	
Geburt	

Familienanamnese

Familienverhältnisse	Siehe Stammbaum
Häufige Erkrankungen	
Mentale Retardierungen	
Neurologische Erkrankungen	

Risikofaktoren

Alkohol	
Nikotin	
Drogen	

Soziale Anamnese

Schulbildung	
---------------------	--

Soziales Umfeld	
------------------------	--

- Freundeszahl
- Gesellig / Schüchtern
- Aktivitäten und Hobbies

F. Untersuchungsbogen für die neurologische Untersuchung

Datum:

Neurologische Untersuchung

Name:

Hirnnerven:

	Hirnnerv	rechts	Links
I	Geruch		
II	Visus Pupillen Lichtreaktion/Konvergenz Gesichtsfeld		
III, IV, VI	Okulomotorik Nystagmus Doppelbilder?		
V	Kaumuskulatur Gesichtshautsensibilität NAP		

	Hirnnerv	rechts	Links
VII	Mimik: <ul style="list-style-type: none"> - Stirn - Wange - Kinn 		
VIII	Hörvermögen Weber Rinne		
IX, X	Gaumensegel Schlucken Geschmack		
XI	M. Trapezius M. Sternocleidomastoideus		
XII	Zungenmotorik Zungentrophik		

Motorik:

	rechts	Links
Obere Extremität		
Oberarme <ul style="list-style-type: none"> - Abduktion/Elevation - Adduktion - Außenrotation - Innenrotation 		
Ellbogen <ul style="list-style-type: none"> - Flexion - Extension 		

	rechts	Links
Handgelenk - Flexion - Extension		
Finger - Flexion - Extension - Abduktion - Adduktion		
Daumen - Abduktion - Adduktion - Opposition		
Bauchmuskulatur		
Untere Extremität		
Hüfte - Flexion - Extension - Abduktion - Adduktion		
Knie - Flexion - Extension		
Fuß - Plantarflexion - Dorsalextension - Supination - Pronation		
Zehen - Plantarflexion - Dorsalextension - Großzehendorsalextension		

Kraftgrade:

- 0 völliger Ausfall
- 1 Anspringen ohne Bewegung
- 3 Bewegung gegen Schwerkraft
- 4 Bewegung gg leichten Widerstand
- 5 Volle Kraft gg Widerstand

Reflexe:

	rechts	Links
Massetterreflex		
Obere Extremität		
BSR		
RPR		
TSR		
Trömmner-Reflex		
Untere Extremität		
ADR		
PSR		
ASR		
Bauchhautreflex		
Pathologische Reflexe		
Babinski-Zeichen		

Koordination:

FNV

KHV

AHV

Diadochokinese

Rebound-Phänomen

Romberg-Stehversuch

Pull-Test

Gang

Seiltänzerang

Blindgang

Zehenspitzenang

Hackengang

Monoped. Hüpfen

Sensibilität:

- Schmerzsin
- Temperatursin
- Tastsin
- Zahlenerkennen
- Stereognosie
- Lagesin
- Vibrationsempfindung

G. Bogen für den Montreal Cognitive Assessment Test (MoCA)

NAME : _____
 Ausbildung : _____
 Geschlecht : _____ Geburtsdatum : _____
 DATUM : _____

MONTREAL COGNITIVE ASSESSMENT (MOCA)

VISUOSPATIAL / EXEKUTIV		PUNKTE																								
<p>Würfel nachzeichnen</p> <p>Eine Uhr zeichnen (Zehn nach elf) (3 Punkte)</p>	<input type="checkbox"/> Kontur <input type="checkbox"/> Zahlen <input type="checkbox"/> Zeiger	<input type="text"/> / 5																								
BENENNEN		<input type="text"/> / 3																								
GEDÄCHTNIS	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td></td> <td style="text-align: center;">GESICHT</td> <td style="text-align: center;">SAMT</td> <td style="text-align: center;">KIRCHE</td> <td style="text-align: center;">TULPE</td> <td style="text-align: center;">ROT</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">1. Versuch</td> <td style="text-align: center;"><input type="text"/></td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">2. Versuch</td> <td style="text-align: center;"><input type="text"/></td> </tr> </table>		GESICHT	SAMT	KIRCHE	TULPE	ROT	1. Versuch	<input type="text"/>	2. Versuch	<input type="text"/>	Keine Punkte														
	GESICHT	SAMT	KIRCHE	TULPE	ROT																					
1. Versuch	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>																					
2. Versuch	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>																					
AUFMERKSAMKEIT	Zahlenliste vorlesen (1 Zahl/ Sek.) In der vorgegebenen Reihenfolge wiederholen <input type="checkbox"/> 2 1 8 5 4 Rückwärts wiederholen <input type="checkbox"/> 7 4 2	<input type="text"/> / 2																								
SPRACHE	Wiederholen: „Ich weiß lediglich, daß Horst heute an der Reihe ist zu heften“ <input type="checkbox"/> „Die Katze versteckte sich immer unter der Couch, wenn die Hunde im Zimmer waren.“ <input type="checkbox"/> Möglichst viele Wörter in einer Minute benennen, die mit dem Buchstaben F beginnen <input type="text"/> (N ≥ 11 Wörter)	<input type="text"/> / 2																								
ABSTRAKTION	Gemeinsamkeit von z.B. Banane und Apfelsine = Frucht <input type="checkbox"/> Eisenbahn - Fahrrad <input type="checkbox"/> Uhr - Lineal	<input type="text"/> / 2																								
ERINNERUNG	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="text-align: center;">Wörter erinnern OHNE HINWEIS</td> <td style="text-align: center;">GESICHT</td> <td style="text-align: center;">SAMT</td> <td style="text-align: center;">KIRCHE</td> <td style="text-align: center;">TULPE</td> <td style="text-align: center;">ROT</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;"><input type="text"/></td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">Optional Hinweis zu Kategorie</td> <td style="text-align: center;"><input type="text"/></td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">Optional Mehrfachauswahl</td> <td style="text-align: center;"><input type="text"/></td> </tr> </table>	Wörter erinnern OHNE HINWEIS	GESICHT	SAMT	KIRCHE	TULPE	ROT	<input type="text"/>	Optional Hinweis zu Kategorie	<input type="text"/>	Optional Mehrfachauswahl	<input type="text"/>	Punkte nur bei richtigem Nennen OHNE Hinweis <input type="text"/> / 5													
Wörter erinnern OHNE HINWEIS	GESICHT	SAMT	KIRCHE	TULPE	ROT																					
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>																					
Optional Hinweis zu Kategorie	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>																					
Optional Mehrfachauswahl	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>																					
ORIENTIERUNG	<input type="checkbox"/> Datum <input type="checkbox"/> Monat <input type="checkbox"/> Jahr <input type="checkbox"/> Wochentag <input type="checkbox"/> Ort <input type="checkbox"/> Stadt	<input type="text"/> / 6																								
© Z Nasreddine MD Version: 7. Nov. 2006, deutsche Übersetzung SM Borusch, SG Zipser		Normal: ≥ 28 / 30																								
www.mocatest.org Untersucher: _____		TOTAL <input type="text"/> / 30 + 1 Punkt wenn ≤ 12 Jahre Ausbildung																								

Abb. 21: Testbogen für den Montreal Cognitive Assessment Test (Montreal Cognitive Assessment Test, Abrufdatum 27.9.2009).

H. Händigkeitstest

EDINBURGH-FRAGEBOGEN ZUR ERFASSUNG DER HÄNDIGKEIT (NACH OLDFIELD, 1971)

Ich nenne Ihnen jetzt einige Tätigkeiten. Sie sagen Sie mir bitte jeweils, ob Sie dazu Ihre rechte oder linke Hand benutzen.

Wenn sich der Proband absolut nicht entscheiden kann, welche Hand er bevorzugt, machen Sie in beide Spalten ein Kreuz. Wenn der Proband angibt, dass er diese Tätigkeit überhaupt nie ausführt, lassen Sie beide Spalten frei.

	R	L
Mit welcher Hand schreiben Sie?		
Mit welcher Hand zeichnen Sie?		
Mit welcher Hand werfen Sie einen Ball?		
In welcher Hand halten Sie die Schere beim Schneiden?		
In welcher Hand halten Sie die Zahnbürste beim Zähneputzen?		
In welche Hand halten Sie das Messer beim Essen?		
In welcher Hand halten Sie den Löffel beim Essen?		
Welche Hand haben Sie oben am Besen, wenn Sie fegen?		
In welcher Hand halten Sie das Streichholz beim Anzünden?		
Mit welcher Hand schrauben Sie von einer Dose den Deckel ab?		
In welcher Hand halten Sie einen Schraubenzieher?		
In welcher Hand halten Sie einen Hammer, wenn Sie einen Nagel in die Wand schlagen?		
Welche Hand haben Sie an der Schaufel, wenn Sie Schnee schippen?		
Mit welcher Hand teilen Sie beim Spielen Karten aus?		
Summe		

$$\text{Händigkeitquotient} = \frac{\sum R - \sum L}{\sum R + \sum L} * 100$$

I. Normentabelle für den Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztest

Tabelle 7: Normentabelle für den Mehrfachwahl-Wortschatz-Intelligenztest (MWT-B) mit Daten von 1952 Erwachsenen der BRD.

Gesamtpunktzahl	Prozentrang	IQ
0	0,8	Bis 72
1	0,9	
2	0,9	
3	1,1	
4	1,5	
5	3,4	
6	4,5	73-90
7	4,9	
8	5,3	
9	6,0	
10	6,8	
11	7,7	
12	8,5	
13	9,7	
14	10,9	
15	13,1	
16	15,0	
17	17,2	91-109
18	19,3	
19	22,1	
20	24,7	
21	27,6	
22	30,8	
23	34,2	
24	37,4	
25	41,0	
26	46,1	
27	51,9	110-127
28	58,2	
29	66,1	
30	76,2	128 und höher
31	85,1	
32	92,2	
33	96,5	
34	98,8	
35	99,7	
36	99,9	
37	100,0	

J. Ermittelter Visus der Probanden

Tabelle 8: Ermittelter Visus der Probanden.

Der Visus sine correctione wurde jeweils mit *) markiert.

Proband	A1	A2	A3	A4	A5	A6	A7	A8	A9	A10	A11	A12	A13
Visus Rechts	0,9	1,0	1,0	0,95	1,0	*)0,9	0,95	1,0	1,0	0,95	*)0,95	*)0,95	0,9
Visus Links	0,95	1,0	0,95	0,95	1,0	*)0,9	0,95	1,0	1,0	0,9	*)0,9	*)0,95	0,95

K. Testverfahren zur Gesichtererkennung

Tabelle 9: Mittelwerte und Standardabweichung in den Testverfahren zur Gesichtererkennung von Probanden und Kontrollgruppe. Auflistung der berechneten Signifikanz beim Vergleich beider Gruppen.

Die berechnete Signifikanz wurde hervorgehoben, wenn $p < 0,05$.

Tests zur Gesichtererkennung	Mittelwerte Probanden	Standardabweichung	Mittelwerte Kontrollgruppe	Standardabweichung	Signifikanz
PC: Teil 1.1 [richtige Antworten x/10]	7,46	2,01	9,43	1,05	0,003
PC: Teil 1.2 [richtige Antworten x/10]	8	1,75	9,64	0,61	0,002
PC: Teil 1.3 [richtige Antworten x/10]	5,31	1,44	8,79	1,37	0,000
PC: Teil 2.1 [richtige Antworten x/10]	8,61	1,69	9,64	0,61	0,025
PC: Teil 2.2 [richtige Antworten x/10]	6,23	2,19	9	0,53	0,000
Camden [RW x/25]	21,85	2,88	24,86	0,52	0,001
GNL Summe Durchgang 1-4 [RW x/32]	24,92	3,32	26,79	3,95	0,108
GNL Freie Reproduktion [RW x/8]	5,08	1,49	6,29	1,39	0,023
GNL Reproduktion mit Hinweis [RW x/8]	6,15	1,46	6,93	0,96	0,064
BFRT [RW x/54]	44,23	4,73	50,71	2,43	0,000

L. Ergebnisse der Probanden

Tabelle 10: Ergebnisse der Probanden für alle Testverfahren.

Proband	A1	A2	A3	A4	A5	A6	A7	A8	A9	A10	A11	A12	A13
Geschlecht	w	m	w	w	w	w	m	m	w	m	m	m	m
Alter zum Zeitpunkt der Testung [Jahre]	21	22	22	23	23	24	27	30	35	44	54	60	66
Händigkeit HQ [%]	57,1	71,3	100	100	60	100	17,6	85,7	73,3	100	73,3	64,7	85,7
MoCA [x/30]	28	29	28	28	28	27	28	30	29	29	28	28	26
MWT-B [PR]	84	89	82	89	98	76	-	69	98	79	82	54	92

Proband	A1	A2	A3	A4	A5	A6	A7	A8	A9	A10	A11	A12	A13
PC Teil 1.1 richtige Antworten [x/10]	4	9	7	3	6	7	7	10	9	9	9	10	7
PC Teil 1.2 richtige Antworten [x/10]	9	8	8	3	6	8	8	10	10	8	8	9	9
PC Teil 1.3 richtige Antworten [x/10]	5	6	6	5	5	5	2	8	7	6	6	4	4
PC Teil 2.1 richtige Antworten [x/10]	7	10	5	6	8	10	10	10	10	10	8	8	10
PC Teil 2.2 richtige Antworten [x/10]	2	9	7	3	6	8	8	7	9	7	4	4	7
BFRT RW korrigiert [x/54]	37	49	45	39	49	47	39	47	49	37	41	50	46

Proband	A1	A2	A3	A4	A5	A6	A7	A8	A9	A10	A11	A12	A13
CSMTF RW [x/25]	21	23	23	23	24	19	25	22	19	24	24	14	23
GNL Summe Durchgang 1-4 RW [x/32]	24	30	22	26	17	27	27	25	25	28	28	24	21
GNL Freie Reproduktion RW [x/8]	6	7	3	8	4	4	6	4	6	6	3	4	5
GNL Reproduktion mit Hinweis RW [x/8]	6	8	3	8	5	4	6	6	7	7	8	6	6

M. Ergebnisse der Kontrollgruppe

Tabelle 11: Ergebnisse der Kontrollgruppe für alle Testverfahren.

Proband	C1	C2	C3	C4	C5	C6	C7	C8	C9	C10	C11	C12	C13	C14
Geschlecht	w	m	w	w	w	m	m	m	m	m	w	w	m	w
Alter zum Zeitpunkt der Testung [Jahre]	21	22	24	24	24	24	25	25	32	34	57	59	63	70
Händigkeit HQ [%]	100	57,1	85,7	60	100	86,7	73,3	86,7	41,2	100	60	86,6	100	100
MoCA [x/30]	29	29	27	30	29	30	30	30	29	30	28	30	25	25
MWT-B [PR]	82	95	95	84	84	92	84	95	82	98	96	96	92	42

Proband	C1	C2	C3	C4	C5	C6	C7	C8	C9	C10	C11	C12	C13	C14
PC Teil 1.1 richtige Antworten [x/10]	10	10	9	10	7	9	10	10	10	10	10	10	10	7
PC Teil 1.2 richtige Antworten [x/10]	10	10	10	10	9	10	10	10	10	9	10	9	10	8
PC Teil 1.3 richtige Antworten [x/10]	10	10	9	10	9	9	7	7	10	6	9	10	10	7
PC Teil 2.2 richtige Antworten [x/10]	10	10	10	10	10	9	10	9	10	10	10	9	8	10
PC Teil 2.2 richtige Antworten [x/10]	10	9	9	10	9	8	9	9	9	9	9	9	8	9
BFRT RW korrigiert [x/54]	50	50	50	52	50	50	49	50	50	45	54	54	53	51

Proband	C1	C2	C3	C4	C5	C6	C7	C8	C9	C10	C11	C12	C13	C14
CSMTF RW [x/25]	25	25	25	25	23	25	25	25	25	25	25	25	25	25
GNL Summe Durchgang 1-4 RW [x/32]	28	32	27	30	18	24	28	30	32	25	28	28	25	20
GNL Freie Reproduktion RW [x/8]	7	8	7	7	6	6	8	7	7	5	7	6	4	3
GNL Reproduktion mit Hinweis RW [x/8]	6	8	7	8	6	7	8	8	8	6	7	7	6	5

N. Ergebnisse der ausgeschlossenen Probanden

Tabelle 12: Ergebnisse der ausgeschlossenen Probanden für alle Testverfahren.

Proband	B1	B2	B3
Geschlecht	m	m	W
Alter zum Zeitpunkt der Testung [Jahre]	56	49	63
Händigkeit HQ [%]	14,3	85,7	85,7
MoCA [x/30]	26	26	26
MWT-B [PR]	24	73	96
PC Teil 1.1 richtige Antworten [x/10]	-	5	6
PC Teil 1.2 richtige Antworten [x/10]	-	6	6
PC Teil 1.3 richtige Antworten [x/10]	-	3	4
PC Teil 2.1 richtige Antworten [x/10]	-	4	9
PC Teil 2.2 richtige Antworten [x/10]	-	3	5
BFRT RW korrigiert [x/54]	35	43	46
CSMTF RW [x/25]	24	24	18

Proband	B1	B2	B3
GNL Summe Durchgang 1-4 RW [x/32]	19	22	19
GNL Freie Reproduktion RW [x/8]	6	4	6
GNL Reproduktion mit Hinweis RW [x/8]	8	4	7

