

Aus dem Universitätsklinikum Münster  
Institut für Humangenetik  
Direktor: Univ.-Prof. Dr. J. Horst

## **Genetik der kongenitalen Prosopagnosie**

INAUGURAL – DISSERTATION

zur

Erlangung des doctor medicinae

der Medizinischen Fakultät

der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster

vorgelegt von Martina Grüter  
aus Münster  
2004

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster

Dekan: Univ.-Prof. Dr. Heribert Jürgens

1. Berichterstatter: Univ.-Prof. Dr. med Ingo Kennerknecht

2. Berichterstatter: Univ.-Prof. Dr. Dag Moskopp

Tag der mündlichen Prüfung: 29. Januar 2004

Aus dem Universitätsklinikum Münster

Institut für Humangenetik

Direktor: Univ.-Prof. Dr. J. Horst

Referent: Univ.-Prof. Dr. Ingo Kennerknecht

Koreferent: Univ.-Prof. Dr. Dag Moskopp

## **ZUSAMMENFASSUNG**

Genetik der kongenitalen Prosopagnosie

Martina Grüter

Diese Arbeit stellt eine bisher kaum untersuchte, kongenitale Form der Prosopagnosie vor. Es ist die erste visuelle Agnosie, für die in dieser Arbeit ein klarer einfacher Erbgang und eine hohe Prävalenz nachgewiesen werden konnte.

Prosopagnosie ist die Unfähigkeit, ein Gesicht mit einer Person zu verknüpfen. Die Gesichtserkennung ist eine eigene Gehirnleistung, an der ein Gebiet im ventralen Temporallappen beteiligt ist. Bislang sind einige Fälle von erworbener Prosopagnosie nach Schädigung des Temporallappens oder des temporo-occipitalen Übergangs beschrieben.

Es sind nur 7 Einzelfälle und 3 Betroffene in einer Familie von angeborener Prosopagnosie bekannt. Bei den Betroffenen konnten keine Gehirnschäden nachgewiesen werden.

In dieser Arbeit stelle ich sechs Familien mit kongenitaler Prosopagnosie mit insgesamt 31 Betroffenen über drei und mehr Generationen vor. Die klinischen Symptome sind in allen Fällen sehr ähnlich, begleitende Agnosien liegen in der Regel nicht vor; ein Gehirnschaden oder ein Geburtstrauma ist in keinem der Fälle bekannt.

Alle Betroffenen sind sozial gut integriert und vielen ist es gelungen, ihre Prosopagnosie auch vor dem eigenen sozialen Umfeld zu verbergen. Sie waren sich des Problems selbst nicht bewusst. Die Segregation der Prosopagnosie ist in allen sechs Familien mit einer autosomal dominanten Vererbung vereinbar. Von insgesamt 90 Familienmitgliedern tragen 31 das Merkmal der kongenitalen Prosopagnosie, davon sind 20 Frauen und 11 Männer.

In einer Fragebogenaktion an Schulen, bei Studenten und im privaten Bekanntenkreis konnten unter 729 bisher 11 weitere betroffene Familien identifiziert werden. Dies läßt auf eine minimale Prävalenz von 1% schließen. Dies ist für eine genetisch bedingte Auffälligkeit eine sehr hohe Frequenz. Es überrascht daher, dass die angeborene Form bislang nur anekdotisch beschrieben wurde und noch keinen Eintrag in die OMIM Datenbank mit bislang über 14.000 Einträgen gefunden hat, (Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. World Wide Web ULR: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/>).

Tag der mündlichen Prüfung: 29. Januar 2004

# Inhaltsverzeichnis

<b>1. Einleitung</b> .....	<b>1</b>
1.1. Definition der Prosopagnosie.....	1
1.2. Prävalenz der Prosopagnosie.....	3
1.3. Ätiologie der Prosopagnosie.....	4
1.3.1. Angeborene Form der Prosopagnosie.....	4
1.3.2. Erworbene Form der Prosopagnosie.....	5
1.4. Diagnostik der Prosopagnosie.....	6
1.4.1. Diagnostik der Prosopagnosie durch Testverfahren.....	6
1.4.2. Diagnostik der Prosopagnosie durch bildgebende Verfahren.....	9
1.5. Fragestellung.....	11
<b>2. Stand der Forschung</b> .....	<b>13</b>
2.1. Evolution der Gesichtserkennung .....	13
2.2. Anatomie der Gesichtserkennung.....	14
2.3. Nachweis durch funktionelle bildgebende Verfahren.....	16
2.4. Neurophysiologie und Neuropsychologie der Gesichtserkennung.....	19
2.4.1. Entwicklungsphysiologie und -psychologie der Gesichtserkennung.....	19
2.4.2. Physiologie der Gesichtserkennung.....	20
2.4.3. Gesichtserkennungsmodelle.....	21
2.5. Pathologie der Prosopagnosie .....	28
2.5.1. Erworbene Prosopagnosie.....	28
2.5.2. Angeborene Prosopagnosie.....	29
2.5.3. Prosopagnosie im autistischen Formenkreis.....	33
2.6. Erbllichkeit der Prosopagnosie.....	34
<b>3. Material und Methoden</b> .....	<b>35</b>
3.1. Erfassung der Probanden.....	35
3.2. Diagnosestellung und Diagnosesicherung.....	35
<b>4. Ergebnisse</b> .....	<b>37</b>
4.1. Ergebnisse aus der Literatur zur kongenitalen Prosopagnosie.....	37
4.2. Eigene Ergebnisse.....	43
4.2.1. Familien G/L .....	43
4.2.2. Familie H .....	48
4.2.3. Familie E .....	50
4.2.4. Familie P .....	52
4.2.5. Familie W .....	54
4.3. Synopsis der Stammbäume.....	56

<b>5. Diskussion.....</b>	<b>57</b>
5.1. Vererbungsmuster und phänotypische Ausprägung der Prosopagnosie.....	57
5.2. Vergleich der kongenitalen Prosopagnosie mit anderen erblichen Agnosien.....	58
5.2.1. Dyslexie.....	59
5.2.2. Dysphasie.....	59
5.2.3. Anosmie .....	60
5.2.4. Sprachspezifisches Entwicklungsdefizit .....	60
5.2.5. Absolutes Gehör.....	61
5.3. Pathologie der Prosopagnosie.....	61
5.3.1. Pathologische Anatomie.....	61
5.3.2. Untersuchungen zur Lateralität.....	62
5.4. Unterscheidung zwischen angeborener und erworbener Prosopagnosie.....	63
5.5. Inzidenz der erworbenen Prosopagnosie nach Hirnschäden .....	64
5.6. Prävalenz der kongenitalen Prosopagnosie.....	65
5.7. Prosopagnosie, eine apperzeptive oder mnestische Störung?.....	66
5.8. Kritik diagnostischer Methoden.....	69
5.8.1. EEG Untersuchungen bei Prosopagnosie.....	69
5.8.2. Psychologische Tests.....	70
5.8.3. Methoden der Diagnose und Diagnosesicherung.....	72
5.8.4. Validität der Diagnosekriterien im Vergleich zu den Fallbeschreibungen der Literatur.....	76
5.9. Kritik der funktionellen bildgebenden Verfahren.....	77
<b>6. Ausblick.....</b>	<b>80</b>
<b>7. Literaturverzeichnis.....</b>	<b>82</b>
<b>8. Tabellarischer Lebenslauf.....</b>	<b>96</b>
<b>9. Danksagung.....</b>	<b>99</b>
<b>ANHANG: A - Liste der Abkürzungen.....</b>	<b>I</b>
<b>ANHANG: B - Fragebogen zur Prosopagnosie Stand 1.0 (Dezember 2001).....</b>	<b>II</b>
<b>ANHANG: C - Fragebogen zur Prosopagnosie Stand 2.01 (Januar 2003).....</b>	<b>X</b>
<b>ANHANG: D - Diagnosebogen zur Anamnesestellung (Januar 2003) .....</b>	<b>XIV</b>
<b>ANHANG: E – Textstellen zur Gesichtserkennung zum Nachdenken.....</b>	<b>XVIII</b>
1) Augustinus – De civitate Dei XXI 8.....	XVIII
2) Eugen Roth - Die guten Bekannten.....	XVIII
3) Jane Goodall & Phillip Berman .....	XIX
4) Anekdote über Marquess de Salisbury .....	XIX
5) Englisches Volksmärchen .....	XIX

<b>ANHANG: F - OMIM Suchergebnisse.....</b>	<b>XX</b>
<b>ANHANG: G - Genetische Symbole der Stammbäume.....</b>	<b>XXI</b>
<b>ANHANG: H - Merkblatt zur Prosopagnosie.....</b>	<b>XXII</b>
<b>ANHANG: I - Liste der Agnosien.....</b>	<b>XXIV</b>
<b>ANHANG: J - Persönliche Berichte von Betroffenen .....</b>	<b>XXXV</b>





# 1. Einleitung

## 1.1. Definition der Prosopagnosie

Den Begriff „Prosopagnosie“ hat Joachim Bodamer mit seiner Arbeit „Die Prosopagnosie. Die Agnosie der Physiognomieerkennung“ im Jahre 1947 geprägt (Bodamer, 1947). Während er in der Überschrift einen Bindestrich zwischen Prosop und Agnosie setzt, spricht er im Text nur noch von Prosopagnosie. Der Begriff setzt sich aus dem griechischen Wort „Prosopon“ (das Gesicht) und „Agnosia“ (das Nichterkennen) zusammen. Bodamer (1947) charakterisiert die Prosopagnosie sehr ausführlich:

„Wie die Objektagnosie eine Störung des Erkennens von Objekten der Sehwelt, die Simultanagnosie eine solche von Sinnzusammenhängen, die Alexie die Unfähigkeit des Erfassens von spezifischen Symbolen, die geometrisch-optische Agnosie die Unmöglichkeit, Raumverhältnisse gnostisch aufzuarbeiten, wie alle diese Agnosieformen elektive Störungsmodi im Erkennen bestimmter Teilkomplexe der gegliederten Wahrnehmungswelt darstellen, so ist die Prosopagnosie eine elektive Störung beim Erkennen von Gesichtern, sowohl des eigenen Gesichts wie von Fremdphysiognomien, die zwar gesehen, aber nicht einem bestimmten Träger zugeordnet werden. Sie tritt wie andere Agnosieformen in wechselnder Stärke und mit den verschiedensten Agnosien zusammen auf, läßt sich aber von ihnen ohne weiteres abgrenzen.“

Der Pschyrembel (258. Auflage, 1998) fasst sich kürzer. Unter dem Stichwort Prosopagnosie findet sich dieser Text: „Form der visuellen Agnosie, bei der ein Gesicht zwar als solches, aber nicht als das einer bestimmten Person erkannt werden kann“

Verschiedentlich heißt es auch in der Literatur: „Prosopagnosie ist die Unfähigkeit, bekannte Personen an ihren Gesichtern zu erkennen.“ (Henke et al., 1998; Sergent & Villemure, 1989; Nunn et al., 2001) oder: „Ein Defizit, das durch die Unfähigkeit gekennzeichnet ist, bekannte Gesichter zu identifizieren“ (Bentin et al., 1999).

Die überwiegende Zahl der aktuellen Veröffentlichungen beruft sich auf Bodamer (1947), so dass wir seine ursprüngliche Definition nach wie vor als gültig und allgemein anerkannt betrachten dürfen.

Bodamer (1947) nimmt ausdrücklich nicht für sich in Anspruch, der Erstbeschreiber des Phänomens zu sein, er zitiert vielmehr eine umfangreiche, bis in die Antike reichende Literatur. Bereits Thukydides habe bei der Schilderung der Pest, die 430/29 v. Chr. in Athen wütete, Kranke beschrieben, die nach ihrer Erholung von der Krankheit sich selbst und ihre Angehörigen nicht mehr erkannten. Bodamer (1947) weist auch darauf hin, dass es sich bei der Pest wohl um eine Fleckfieberepidemie handelt, bei der Hirnerkrankungen nichts Außergewöhnliches sind. Die erste, heutigen Maßstäben genügende klinische Beschreibung weist er dem Italiener Quaglino zu, der sie im Jahre 1867 publiziert hat. So gebührt Joachim Bodamer die Ehre, den Begriff geprägt zu haben. Zugleich war er bescheiden genug, auf die Ehre des Erstbeschreibers ausdrücklich zu verzichten.

Während Bodamer noch davon ausging, dass die Prosopagnosie eine Folge von Hirnverletzungen oder Schädigungen ist, gibt es in der modernen Literatur eine Reihe von Beschreibungen angeborener Fälle, zumeist als „developmental prosopagnosia“ (entwicklungsbedingte Prosopagnosie) bezeichnet, im Gegensatz zu der „acquired Prosopagnosia (erworbene Prosopagnosie) (Nunn et al., 2001). Einige Arbeiten fassen unter dem Begriff „developmental prosopagnosia“ nur die Fälle zusammen, in denen eine Prosopagnosie ab der frühen Kindheit ohne bekannte Gehirnschädigung auftritt (Nunn et al., 2001), andere rechnen Prosopagnosien nach frühkindlichen Gehirnschäden dazu (Laeng & Caviness, 2001; Barton et al., 2002). In der hier vorgelegten Arbeit wird die „developmental prosopagnosia“ mit „kongenitale Prosopagnosie“ übersetzt und die „acquired prosopagnosia“ mit „erworbene Prosopagnosie“. Die Prosopagnosie nach frühkindlichen Gehirnschäden zählt hier zu den erworbenen Formen. Diese Arbeit wird zeigen, dass eine grundsätzliche Unterscheidung zwischen angeborener und erworbener Form nicht nur aus ätiologischer Sicht richtig und sinnvoll ist.

Weitere Einteilungsvorschläge, zum Beispiel von Benton in „true“, also echte, und „spurious“, also unechte, (Benton, 1990), oder in apperzeptive und assoziative Prosopagnosien (de Renzi et al., 1991) haben sich nicht durchgesetzt.

In der OMIM-Datenbank (Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM)). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. World Wide Web URL:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/>) wurde zum Zeitpunkt dieser Arbeit kein Eintrag zu den Suchworten „prosopagnosia“, „prosopag\$“ oder „faceblind“ gefunden. Diese Datenbank „Online Mendelian Inheritance in Man“ verzeichnet hochaktuell Informationen über gesicherte oder angenommene vererbare Merkmale und Erkrankungen. Die Suchergebnisse in der OMIM-Datenbank sind als Anhang F beigelegt.

## **1.2. Prävalenz der Prosopagnosie**

Angaben über die Prävalenz der Prosopagnosie fehlen in der Literatur. Die Prosopagnosie ist anscheinend so selten, dass noch immer Einzelfälle eine Veröffentlichung wert sind.

PubMed ist eine englischsprachige Datenbank des National Center for Biotechnology Information (NCBI) und der National Library of Medicine (NLM) und enthält neben dem Index medicus auch die Datenbanken Index of Dental Literature und International Nursing Index und den gesamten Umfang der MEDLINE Datenbank. PubMed beinhaltet ca. zwölf Millionen Zitate aus ca. 4600 biomedizinischen Zeitschriften aus der ganzen Welt, zurück bis zum Jahre 1966. Der jährliche Zugang wird von den Bibliotheken mit cirka 400.000 Dokumenten angegeben.

(<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez>)

Unter dem Stichwort Prosopagnosia oder face blindness finden sich 286 Publikationen am Stichtag 22. Februar 2003, die seit 1968 ausschließlich Einzelfälle beschreiben.

Nur Barton et al. (2001), stellen eine umfangreiche Studie an acht Patienten vor. Bis 1976 (McConachie, 1976) war überhaupt nur die erworbene Form bekannt. Bodamer stellte 1947 drei solcher Fälle von erworbener Prosopagnosie vor. Eine sehr umfangreiche Metastudie (Mazzucchi & Biber, 1983) umfasst nicht mehr als 74 Fälle und befasst sich ausschließlich mit der erworbenen Prosopagnosie nach Hirnverletzungen oder Insulten.

McConachie (1976) stellte in ihrer Arbeit „Developmental Prosopagnosia. A single case report“ zum ersten Mal einen Fall von angeborener Prosopagnosie vor. Sie bemerkt dazu in ihrer Diskussion: „Handicaps such as disturbance of topographical memory, difficulty with complex copying and prosopagnosia can be circumvented in various ways -

by learning street names, or by noticing that one person wears a gold badge, another had blue rimmed glasses, or by distinguishing tones of voice. Perhaps the condition is more common than is presently thought.“

Fünfzehn Jahre später untersuchen de Haan und Campell die gleiche Patientin erneut und finden nur einen vergleichbaren Fall in der Literatur (de Haan & Campell, 1991).

Young und Ellis (1989) beschrieben einen Fall von einer frühkindlich durch Meningitis erworbenen Prosopagnosie. Noch im Jahre 2001 stellen Jones und Tranel fest: „Developmental prosopagnosia ... has rarely been reported“ (Jones & Tranel, 2001).

### **1.3. Ätiologie der Prosopagnosie**

Zur Ätiologie der angeborenen Form gibt es bisher keine sicheren Erkenntnisse. Beschrieben werden die angeborene (congenital), entwicklungsbedingte (developmental) und erworbene (acquired) Form.

#### **1.3.1. Angeborene Form der Prosopagnosie**

Grundsätzlich kommen bei angeborenen Veränderungen endogene und/oder exogene Ursachen in Frage. Die endogenen Ursachen können ererbt oder auf eine Neumutation zurückzuführen sein. Bei exogenen Ursachen sollte an Noxen in utero oder perinatal gedacht werden, die zu einer embryonalen, fötalen oder perinatalen Schädigung führen.

De Haan (de Haan, 1999) berichtet von einer Familie, in der der Vater und zwei Töchter von einer Prosopagnosie betroffen sind. Weitere Veröffentlichungen erwähnen nur anekdotisch, dass auch Verwandte von dem Problem betroffen sind (McConachie, 1976; Bentin et al., 1999; Temple, 1992; Duchaine, 2000). Bisher hat aber niemand einen Stammbaum aufgestellt und eine genetische Analyse durchgeführt.

Bei den wenigen bisher dokumentierten Fällen von angeborener Prosopagnosie hat sich kein sicherer Hinweis auf einen fokalen oder generalisierten Hirnschaden ergeben.

Nunn et al. (2001) fanden in dem von ihnen untersuchten Fall keine Hirnanomalien im MRT (Magentresonanztomographie) und keine weiteren Agnosien oder Beeinträchtigungen. Bentin et al. (1999) fanden in einem Fallbericht eine Verkleinerung des rechten

Temporallappens, aber keine sichtbaren Parenchymdefekte. Duchaine (2000) berichtet über einen Probanden mit einer vermutlich angeborenen Prosopagnosie, die aber von einem zentralen Hördefizit und einem (nicht näher beschriebenen) auffälligen Gang begleitet ist. Dieser Artikel enthält keinen Hinweis auf eine neuroradiologische oder neurologische Untersuchung, so dass ein fokaler Hirnschaden nicht ausgeschlossen werden kann.

### **1.3.2. Erworbene Form der Prosopagnosie**

Bisher ist kein Fall einer Prosopagnosie nach perinataler Asphyxie beschrieben worden.

Barton et al. (2001) beschreiben acht Fälle von Prosopagnosie mit unterschiedlicher Genese. Patient 1 hatte eine anoxische Enzephalopathie mit einem Jahr. Patientin 2 hatte keinen konkreten Hinweis auf einen Insult, sondern litt seit früher Kindheit unter Epilepsien. Patientin 3 hatte einen Atemstillstand im Alter von 6 Jahren. Patientin 4 litt unter einer viralen Enzephalitis im Alter von 17 Jahren. Patient 5 bekam im Alter von 58 Jahren einen Verschluss der Ateria posterior rechts. Patient 6 wurde im Alter von 52 Jahren ein Oligodendroblastom reseziert. Patient 7 erlitt im Alter von 20 Jahren eine Schussverletzung, die den hinteren occipito-temporalen Region beidseits schädigt. Patientin 8 hatte im Alter von 23 Jahren eine geschlossene Hirnverletzung im Bereich der beidseitigen anterioren Temporallappen. (Barton et al., 2001).

Anhand der inzwischen umfangreichen Literatur kann als sicher gelten, dass eine beidseitige occipito-temporale Gehirnschädigung eine Prosopagnosie hervorruft. Umstritten ist bislang, ob auch eine rechtsseitige Schädigung ausreicht, um diese Symptomatik hervorzurufen. In einer Metastudie haben Mazzucchi et al. (1983) unter 74 Fällen mit Prosopagnosie 24 rechtsseitige, 6 linksseitige und 44 beidseitige Läsionen gefunden. Es finden sich keine Angaben über die Art der Diagnoseerhebung. Ausdrücklich weist sie aber daraufhin, dass eine sichere Lokalisation der Läsion aufgrund des klinischen Bildes nicht möglich ist, weil die Autopsie eine beidseitige Schädigung zeigen kann, auch wenn die Klinik nur eine unilaterale Schädigung vermuten läßt.

In einer retrospektiven Analyse zeigten Landis et al. (1986), dass eine rechtsseitige occipito-temporale Schädigung ausreicht, um das klinische Bild einer Prosopagnosie hervorzurufen. Sergent und Villemure (1989) stellten eine Patientin vor, die nach einer Hemisphärektomie rechts eine Prosopagnosie entwickelte, die nicht von weiteren Agnosien begleitet war.

Während Ettlín et al. (1992) darauf hinweisen, dass bis auf eine Ausnahme alle obduzierten Fälle beidseitige Läsionen aufweisen, beschreiben de Renzi et al. (1994) in einer späteren Arbeit mehrere Fälle, bei denen sich im CT (Computertomographie), MRT (Magnetresonanztomographie) (oder PET (Positronenemissionstomographie) lediglich ein rechtsseitiger Schaden nachweisen lässt. Er stellt aus der Literatur 27 weitere Fälle zusammen, in denen mittels CT, MRT oder PET eine isolierte rechtsseitige Läsion nachgewiesen wurde. Andererseits führt eine ausgedehnte occipito-temporale rechtsseitige Läsion nur selten zum klinischen Bild einer Prosopagnosie.

Verschiedene Autoren lokalisieren die Fähigkeit zur Gesichtserkennung auf dem rechten Gyrus occipito-temporalis medialis, der im Englischen als „fusiform gyrus“ bezeichnet wird. Dort soll ein kleiner umschriebener Bereich, die FFA „fusiform face area“ für die Gesichtserkennung verantwortlich sein. Wenn die FFA beidseits zerstört ist, tritt mit hoher Wahrscheinlichkeit eine Prosopagnosie ein, eine rechtsseitige Schädigung kann in einem geringen Prozentsatz der Fälle eine Prosopagnosie auslösen, eine isolierte linksseitige Schädigung beeinträchtigt die Gesichtserkennung im allgemeinen nicht.

## **1.4. Diagnostik der Prosopagnosie**

### **1.4.1. Diagnostik der Prosopagnosie durch Testverfahren**

Die Diagnose „Prosopagnosie“ ist derzeit ausschließlich durch eine Befragung zu stellen. Es gibt eine Reihe von Tests, von denen jedoch keiner für die angeborene Form der Prosopagnosie validiert ist. Die vom Probanden berichtete Unfähigkeit, Gesichter bekannter Personen in ungewohnter Umgebung zu erkennen, oder Personen ausschließlich aufgrund ihres Gesichts zu erkennen, wird bereits als beweisend angesehen.

Folgende Tests werden in der Literatur zur Prosopagnosie häufiger verwendet:

Der Face-Matching-Test (Benton & van Allen, 1968). Er besteht aus drei verschiedenen Zuordnungsaufgaben. In der ersten Aufgabe muss der Proband zu einem Bild, das ein frontal aufgenommenes Gesicht zeigt, aus einer Serie von Bildern eines heraussuchen, das die gleiche Person zeigt. Die Bilder sind jeweils gleichzeitig zu sehen, und auch die Vergleichsbilder zeigen die Gesichter von vorn. Es ist nur eine Antwort richtig. In der zweiten Aufgabe erscheinen die Vergleichsgesichter im Halbprofil, im dritten Test sind die Gesichter unter verschiedenen Beleuchtungen photographiert. Benton berichtet selber in einer späteren Veröffentlichung (Benton & van Allan, 1972) von einer Patientin mit einer anamnestisch gesicherten Prosopagnosie, die im Benton-Test einen Wert erreicht, der auch von Gesunden erreicht wird.

Häufig verwendet wird auch der „Famous Face Test“. Hierbei geht es darum, die Gesichter berühmter Personen von Photos zu identifizieren. Es handelt sich nicht um einen einheitlichen, standardisierten Test. Sowohl die Anzahl der gezeigten Bilder als auch die Motive sind bei jeder Untersuchung unterschiedlich.

Zum Test der Objekterkennung wird unter anderem der Boston Naming Test als standardisierter Test benutzt. Der Test zeigt 85 einfache bis komplizierte bzw. häufige bis seltene Objekte als Linienzeichnungen (Zahnbürste bis Sphinx). Dieser Test wurde bei Nunn et al. (2001) zum Test des Probanden genutzt. Für die komplexere Objekterkennung wurden auch Teile der Birmingham Object Recognition Battery (BORB) benutzt.

Aus der Visual object and space perception Battery (Warrington & James, 1990) wurde der Proband bei Nunn et al. (2001) mit den Silhouettenerkennungsaufgaben und Objektbenennungsaufgaben getestet.

Einige Autoren benutzen auch einen von Ariel und Sadeh (1996) modifizierten Test, bei dem die Probanden verschiedene Gegenstände zeichnen sollen, z.B. eine Kerze, eine Banane, eine Blume, eine Brille, einen Löffel. Dabei sollen die Objekte aus der Erinnerung gemalt werden. Dieser Test überprüft das innere Bild (mental image) der Probanden.

Getestet wurden die Probanden auch mit dem Wechsler Memory Scale Revised (WMS-R). Dieser Test dient in der neuropsychologischen Gedächtnisforschung der Abschätzung von mnestischen Gedächtnisstörungen. Der Test überprüft verbale und visuelle Gedächtnisleistungen und beurteilt das Kurzzeitgedächtnis.

Der „object gestalt completion test“ nach Ekstrom (Ekstrom et al., 1976) stellt den Probanden vor die Aufgabe 20 Objekte identifizieren, die mit hohem Kontrast zur Umgebung gezeigt werden. Dabei ist es notwendig bei den Schwarz-Weiß Bildern die freien Räume zu einer kompletten Figur zu ergänzen.

Der „Mooney faces test“ (Mooney, 1960) umfasst 40 Bilder von Gesichtern mit sehr hohem Schwarz-Weiß-Kontrast und extremer Schattengebung. Die Gesichter bestehen dann aus großen weißen und schwarzen Flächen. Dieser Test überprüft auch die Fähigkeit zur mentalen Vervollständigung von Bildern. Die Probanden sollen auch das Alter und Geschlecht des Gesichts benennen.

Bei der „face decision task“ (nach Hay, 1981) werden dem Probanden zwei Gesichter gleichzeitig gezeigt. Die Gesichter sind Zeichnungen aus Linien und individuellen Gesichtsanteilen. Dabei zeigt ein Bild die korrekte Anordnung von Nase, Mund und Augen, während im anderen Bild die Anordnung modifiziert wird. Der Proband soll schnell entscheiden, welches Bild das korrekte Bild eines Gesichts darstellt.

Der „face expression test“ (Young, 1995; nach Ekman & Friesen, 1976) dient der Überprüfung der Erkennung von Gesichtsausdrücken. Dabei werden sechs Emotionen an zehn Gesichtern gezeigt, die der Proband erkennen und benennen soll. Es sollen die folgenden Gesichtsausdrücke benannt werden: Trauer, Freude, Überraschung, Ekel, Wut und Angst. Der Proband sieht nur einen Gesichtsausdruck und soll ihn direkt benennen.

Beim Benton Face Recognition Test (BFRT – Benton et al., 1983) soll ein Gesicht aus einer Reihe von Gesichtern herausgesucht werden, während die Orientierung des Gesichts unterschiedlich ist und zudem die Fotos teilweise mit starker Schattengebung aufgenommen wurden. Es werden meist 40 Erkennungsaufgaben gestellt.



Der Benton Visual Retention Test ist ein Test des unmittelbaren Behaltens für visuell-räumliche Stimuli und ist für Kinder ab 7 Jahren bis ins hohe Erwachsenenalter anwendbar. Es werden drei Parallelserien mit jeweils zehn geometrischen Stimulikarten gezeigt. Die Karte soll direkt im Anschluß nachgezeichnet werden. Dieser Test wird auch in der Demenzdiagnostik häufig eingesetzt.

Der Warrington Recognition Memory Test (WRMT -Warrington, 1984) überprüft die Merkfähigkeit separat für Wörter und Gesichter. Der Test besteht aus zwei Teilen, wobei die Merkfähigkeit für Gesichter (RMF) und für Wörter (RMW) an je 50 Aufgaben getestet wird.

Bei einigen Tests (Nunn et al., 2001; Jones & Tranel, 2001; Ariel & Sadeh, 1996) wird ein „familiar face test“ erwähnt. Diese Tests sind individuelle Tests, die für die jeweiligen Probanden zusammengestellt wurden.

Die Inversion von Gesichtern und Häusern wird bei Nunn et al. (2001) überprüft.

Dies ist nur ein kleiner Ausschnitt aus der Testvielfalt. Keiner dieser Tests ist bisher für die kongenitale Prosopagnosie validiert.

#### **1.4.2. Diagnostik der Prosopagnosie durch bildgebende Verfahren**

Das CT, MRT und PET geben Hinweise auf die Lokalisation von Gehirnschädigungen und damit auf die anatomische Grundlage der Prosopagnosie.

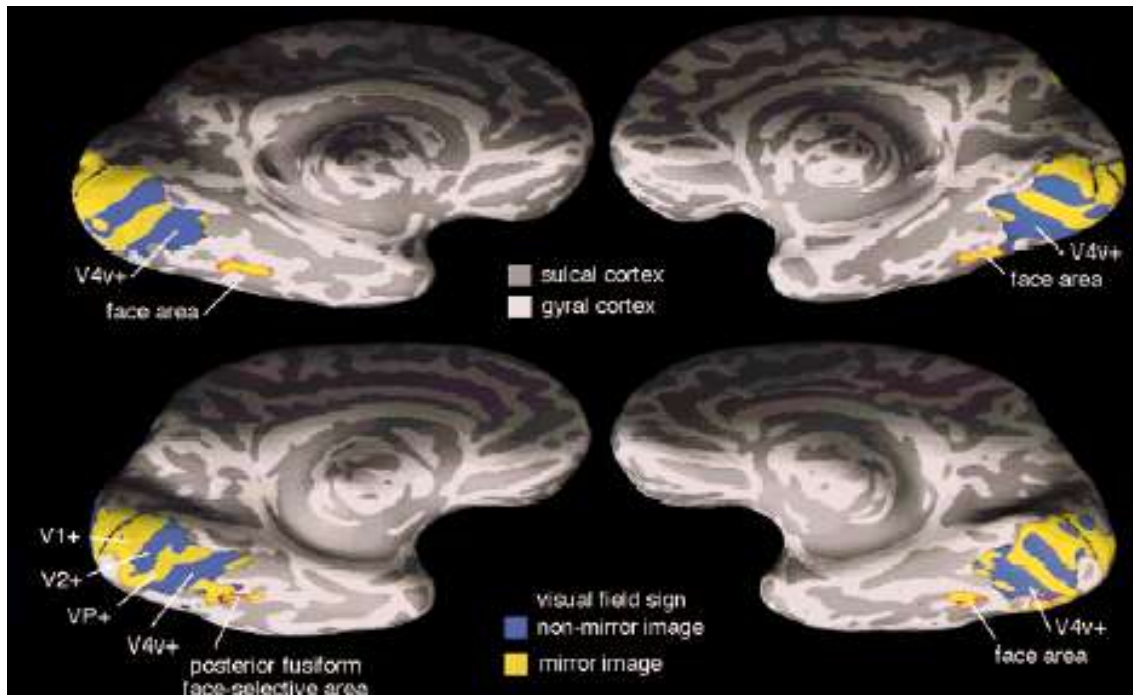
Während bei erworbener Prosopagnosie zumindest eine rechtsseitige Schädigung des Temporallappens vorliegt, ist bei der angeborenen Prosopagnosie bislang keine erkennbare Hirnveränderung beschrieben (de Renzi, 2000). Nur ein Bericht (Bentin et al., 1999) hat bei einem Probanden mit kongenitaler Prosopagnosie einen verkleinerten rechten Temporallappen erwähnt. Es gibt keine Hinweise auf einen frühkindlichen Hirnschaden oder weitere Hirnfehlbildungen. Die Diagnostik der Gehirnfunktionen mittels bildgebender Verfahren wird zunehmend häufiger eingesetzt.

Shah et al. (2001) haben bei 10 gesunden Freiwilligen mittels fMRI (functional Magnetic Resonance Imaging) ermittelt, welche Gehirnregionen gezielt bei der Erkennung von Gesichtern und Stimmen aktiv sind.

Nakamura et al. (2000) überprüften die Reaktionen von sieben gesunden Freiwilligen auf verschiedene Stimuli, darunter Gesichtserkennung, mittels PET. Beide fanden eine rechtsbetonte Aktivierung eines kleinen Areals auf dem Gyrus occipito-temporalis lateralis beidseits. Auch anderen Hirnregionen sind - wenn auch in geringerem Maße - gleichzeitig aktiv (Shah et al., 2001; Nakamura et al., 2000). Shah et al. (2001) beschreiben die Aktivierung des Cingulum und der Umgebung des Sulcus calcarinus beidseits und, in geringerem Maße, eine Reihe von anderen Gehirnregionen, wenn die Probanden aufgefordert werden eine Person zu identifizieren. Dabei wurde nicht unterschieden, ob das Gesicht oder die Stimme die Erkennung bewirkt hat.

Andreasen et al. (1995) fand bei einer PET-Studie, dass die Erkennung von Gesichtern, je nach Art der Aufgabe, ganz verschiedene Gehirnregionen aktiviert. Das umschriebene Gebiet auf dem Gyrus occipito-temporalis lateralis, das FFA „fusiform face area“ leistet danach seine Hauptarbeit bei der Erkennung von vertrauten Gesichtern, während es an der Einordnung von Gesichtern nach Geschlecht nur unwesentlich beteiligt ist.

Halgren et al.(1999) hat in seiner Studie den Probanden Gesichter und Objekte gezeigt, und dabei festgestellt, dass die Betrachtung der Gesichter eine Aktivierung des beidseitigen ventralen Temporallappens zeigt (siehe Abbildung 1).



**Abbildung 1:** Die Abbildung von Halgren et al. (1999) zeigt den ventromedialen Blick auf die beiden Gehirnhälften (linke Gehirnhälfte links, rechte rechts). Die Hirnoberfläche ist glattgezogen, die Sulci erscheinen dadurch verstrichen. Die Gyri sind heller dargestellt, die Sulci dunkler. Es wird die rechte und linke Hemisphere zweier typischer Probanden gezeigt. Bei allen Probanden fanden Halgren et al. (1999) eine hochgradige, gesichtsspezifische Aktivierung an der Basis des Gyrus fusiformis oder am Sulcus occipito-temporalis an der Grenze zum Gyrus temporalis inferior. In der Abbildung ist die Region mit „face area“ beschriftet. Die Aktivierung war beidseitig erkennbar, nur bei einer von sieben Testperson war die Aktivierung einseitig. V1 ist das primäre Sehzentrum und V2-V4 bilden die sekundären Sehzentren.

### 1.5. Fragestellung

In der medizinischen Literatur sind weltweit nur zehn Fälle einer angeborenen Prosopagnosie beschrieben. Daraus könnte man ableiten, dass dieses Defizit bei einer Weltbevölkerung von 6 Milliarden Menschen zu den absoluten Ausnahmereischeinungen gehört. Ein Fernsehbeitrag in Deutschland auf SAT1 zeigte im Programm Planetopia am 22. Juli 1999 einen Beitrag über die kongenitale Prosopagnosie. Es wurde namentlich Bill Choisser aus San Francisco, USA vorgestellt, der über seine Probleme im Alltag berichtete. Duchaine (2000) hat über ihn, BC ausführlich berichtet. Es gibt

vereinzelte Publikationen zur kongenitalen Prosopagnosie. In den acht Publikationen, die die kongenitale Prosopagnosie betreffen (McConachie, 1976; Bentin et al., 1999; Duchaine, 2000; Temple, 2000; de Haan, 1999; Nunn, 2001; Ariel & Sadeh, 1996; Jones & Tranel, 2001), werden nur in fünf Beschreibungen betroffene andere Familienmitglieder erwähnt (McConachie, 1976; Bentin et al., 1999; Duchaine, 2000; Temple, 2000; de Haan, 1999).

Daher sind folgende Fragen in der vorliegenden Arbeit angegangen worden:

- Ist die kongenitale Prosopagnosie so selten, oder wird sie nur nicht erkannt?
- Wie kann man die kongenitale Prosopagnosie sicher diagnostizieren?
- Hat die kongenitale Prosopagnosie einen genetischen Hintergrund?
- Lässt sich ein einheitlicher Erbgang feststellen?
- Wie hoch ist die Prävalenz der kongenitalen Prosopagnosie?

## 2. Stand der Forschung

### 2.1. Evolution der Gesichtserkennung

Alle Primaten (Ordnung Primates) verfügen über ein ausgezeichnetes Sehvermögen bei gleichzeitig vergleichsweise schlecht entwickeltem Riechhirn (Mikrosmatie). Der Mensch mit seinem schlechten Geruchssinn und seinem hochentwickelten Sehvermögen ist daher keineswegs eine Ausnahmeerscheinung in der Tierwelt, sondern vielmehr ein durchaus typischer Vertreter der Ordnung Primates.

Die Evolution der Primaten vom ursprünglich weitgehend geruchsorientierten (markosmatischem) bodenlebenden Insektenfresser zum baumlebenden Allesfresser ging bereits früh mit einer Rückentwicklung des Geruchssinns einher. Gleichzeitig wurde in der komplexen dreidimensionalen Welt der Bäume die visuelle, räumliche Orientierung immer wichtiger.

Mit der Rückbildung des Riechhirns verloren die Primaten auch die Fähigkeit, Geruchspuren zu erkennen, oder ihre Artgenossen anhand des Geruchs zu identifizieren. Sie sind also darauf angewiesen, Individuen ihrer eigenen Art visuell zu identifizieren. Dafür bietet sich das Gesicht hervorragend an. Es gibt Auskunft über Identität, Gefühlslage, Alter und Geschlecht des Gegenübers. Daraus kann man schließen, dass Primaten einen Vorteil davon haben sollten, ihre Artgenossen an Gesichtern zu erkennen. Es gibt inzwischen Untersuchungen, die diese Fähigkeit zur Gesichtserkennung belegen (Sigala et al., 2002).

Zu den wohl bestuntersuchten höheren Primaten gehört sicherlich der Rhesusaffe (*Macaca mulatta*, Unterordnung Simiidae). Er steht entwicklungsgeschichtlich dem Menschen recht nahe; er gehört wie der Mensch zur Überfamilie der Hominoidea, den Menschenartigen. Beim Rhesusaffen nimmt die Sehrinde mit ihren nachgeschalteten Verarbeitungszentren nahezu das halbe Gehirn ein. Die räumliche Anordnung der primären Sehrinde und ihrer nachgeschalteten sekundären Zentren im Hirn der Rhesusaffen ist der des Menschen sehr ähnlich (Grüsser, 1984).

Nach neueren Studien ähneln sich die Hirne von höheren Affen und Menschen noch stärker als bisher angenommen (Semendeferi et al., 2002; Semendeferi et al., 2001). Die Ergebnisse neurophysiologischer Untersuchungen beim Rhesusaffen dürfen also durchaus als Modell für die Funktion entsprechender Areale des menschlichen Gehirns dienen.

Schon in den achziger Jahren gelang es verschiedenen Arbeitsgruppen, im Sulcus temporalis superior der Rhesusaffen Nervenzellen nachzuweisen, die ausschließlich auf Gesichter reagieren (Perrett et al., 1982; Desimone et al., 1991). Einige Zellen reagierten spezifisch auf Rhesusaffen-Gesichter in Frontalansicht, andere auf Profile. Andere Zellen wiederum feuerten stärker, wenn die Affen menschliche Gesichter sahen.

Nicht nur im menschlichen Gehirn, sondern auch im Gehirn der Rhesusaffen, einer weiteren Art aus der Überfamilie der Hominoiden, hat die Gesichtserkennung ein anatomisches Korrelat. Wir dürfen deshalb zu Recht davon ausgehen, dass die Gesichtserkennung in der Stammesgeschichte der Primaten fest verankert ist, und bereits in einem frühen Stadium der Evolution dieser Ordnung die bei vielen anderen Säugetierordnungen (z.B. den Caniden, der Familie der Hundartigen) übliche Identifizierung der Artgenossen nach ihrem Geruch ersetzt hat. Die erbliche Anlage dieser Fähigkeit steht deshalb außer Zweifel.

## **2.2. Anatomie der Gesichtserkennung**

Lange vor der Einführung moderner bildgebender Verfahren leiteten Ärzte die Lokalisation von Hirnleistungen aus dem Muster von Ausfällen ab, die beim Untergang von Hirngewebe auftreten.

Die anatomische Lokalisation, der „Sitz“ der Gesichtserkennung im Gehirn, wird deshalb bereits seit mehreren Jahrzehnten im Bereich occipito-temporalen Übergangs vermutet (Damasio et al., 1982; Meadows, 1974). Meadows wertete sieben Obduktionen von Patienten mit einer erworbenen Prosopagnosie aus. Fünf von ihnen zeigten eine doppelseitige Läsion des occipito-temporalen Übergangs, die beiden übrigen eine rein rechtsseitige Läsion in diesem Bereich, dafür aber linksseitige Schädigungen in

anderen Regionen. Meadows vermutet den Sitz der Gesichtserkennung deshalb im Bereich des „Fusiform Gyrus“, im Deutschen als Gyrus occipito-temporalis lateralis bezeichnet. Meadows konnte im Jahre 1974 noch nicht auf hochauflösende bildgebende Verfahren zurückgreifen.

Barton et al. (2002) untersuchten fünf Patienten mit erworbener Prosopagnosie. Bei vier war im MRT eine Schädigung im Bereich des rechten FFA (fusiform face area) nachweisbar, bei einer Patientin lagen die Schädigungen im anterioren Temporallappen. Nach wie vor ist nur über eine kleine Zahl von Menschen mit erworbener Prosopagnosie berichtet worden. 1977 erstellten Mazzucchi et al. eine Übersichtsarbeit aus den bisher beschriebenen 49 Fällen in der Literatur. Ein weitere sehr umfangreiche Literaturrecherche erstellte Mazzucchi, (Mazzucchi & Biber, 1983) mit über 74 Fällen. Die Autorinnen versuchen auch die Frage zu klären, ob Männer häufiger von einer Prosopagnosie betroffen sind als Frauen. Sie kommen zu dem Ergebnis, dass ein Insult oder ein Schädelhirntrauma bei Männern tatsächlich häufiger mit einer Prosopagnosie einhergeht. Weiterhin fanden sie geschlechtsunabhängig ein deutliches Überwiegen der rechtsseitigen oder beidseitigen occipito-temporalen Schädigungen. Nur in 6 von 74 Fällen lag eine rein linksseitige Läsion der Prosopagnosie zugrunde. Mazzucchi und Biber (Mazzucchi & Biber 1983) werteten für ihre Arbeit die Literatur seit 1947 aus, also aus einem Zeitraum von mehr als 40 Jahren.

Hier et al. (1983) untersuchten 41 Patienten binnen sieben Tagen nach einem rechtsseitigen hämorrhagischen oder ischämischen Insult. 19 davon wiesen unter anderem eine Prosopagnosie auf, aber nur einer davon zeigte so wenig andere Ausfallerscheinungen, dass die Prosopagnosie in den Vordergrund trat. Die Arbeit von Hier zeigt auch, dass selbst eine ausgedehnte rechtsseitige Schädigung des occipito-temporalen Übergangs nicht notwendigerweise mit einer Prosopagnosie einhergeht.

Carlesimo und Caltagirone (1995) untersuchten ebenfalls zwei Patienten mit Prosopagnosie nach Insulten und verglichen die Ergebnisse verschiedener Tests. Erst wurden unbekannte Gesichter gezeigt, die die Patienten nach einiger Zeit wiedererkennen sollten. Danach wurden berühmte Gesichter gezeigt, die erkannt werden sollten. Von völlig unbekanntem Gesichtern sollten die Probanden das Alter bestimmen. Diese drei Tests

wurden auch mit anderen gesunden Probanden ähnlichen Alters gemacht, sowie von Patienten mit Insulten unterschiedlicher Lokationen, aber ohne Anzeichen von Prosopagnosie. Beim Vergleich der Ergebnisse fanden sie, dass beide Patienten mit vordiagnostizierter Prosopagnosie im PET (PET= Positronenemissionstomographie) nur auf der rechten Seite (nicht aber links) im Bereich der inferio-medialen Areale des Temporallappens und des Occipitallappens eine Einschränkung der Hirnaktivität zeigten.

Die Gesichtserkennung war bei allen Patienten mit einem posterioren rechtsseitigen Insult deutlich eingeschränkt, aber nicht ganz aufgehoben, sie zeigten also Anzeichen einer apperzeptiven visuellen Störung, aber nicht das Vollbild einer Prosopagnosie.

Insgesamt lässt sich auch aus Ausfällen nach einem umschriebenen Untergang von Hirngewebe keine einheitliche anatomische Zuordnung der Gesichtserkennung ableiten.

### **2.3. Nachweis durch funktionelle bildgebende Verfahren.**

Mit modernen bildgebenden Verfahren fMRI (fMRI= functional Magnetic Resonance Imaging) und PET (PET= Positronenemissionstomographie) können Wissenschaftler seit einigen Jahren die Reaktion des Gehirns auf externe Stimuli direkt verfolgen.

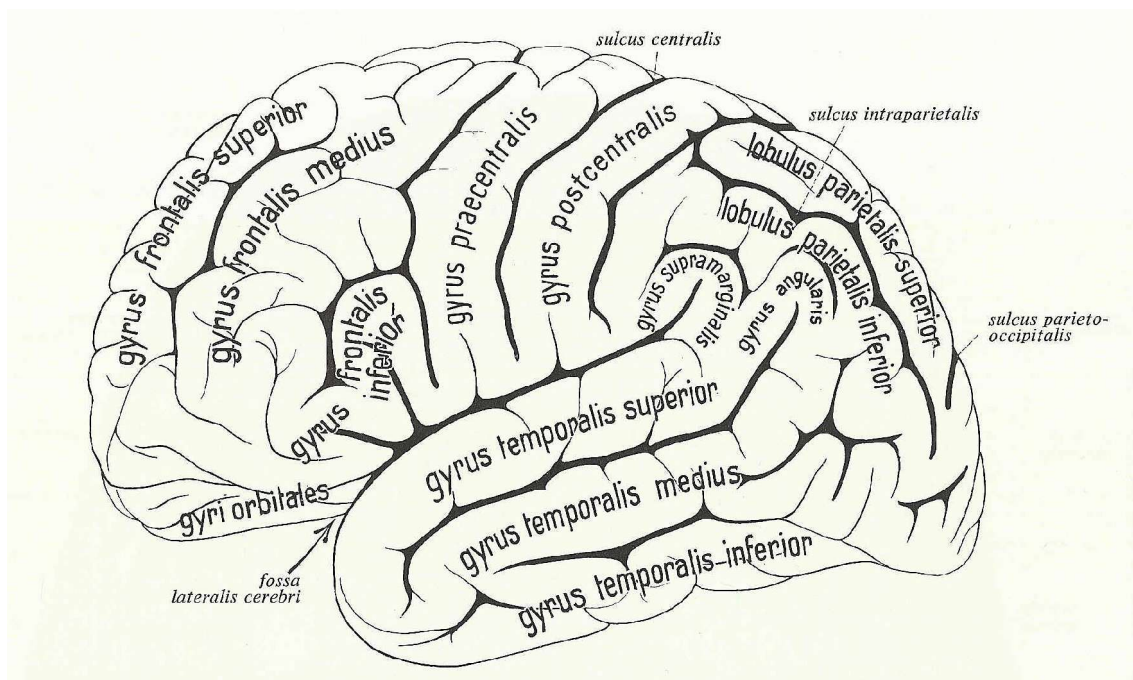
Das fMRI misst die Konzentration von oxygeniertem und desoxygeniertem Hämoglobin im Gehirn mit einer räumlichen Auflösung von wenigen Millimetern im zeitlichen Abstand von Sekunden. Damit können Reaktionen räumlich gut zugeordnet werden.

Die PET hingegen misst die Konzentration von Positronen-emittierenden radioaktiven Markern, im Falle des Gehirn-PET vorwiegend  $O^{15}$  und gibt einen guten Hinweis auf die dynamische Abfolge von Hirnaktivitäten. Wie ist die Sauerstoffkonzentration mit der Nervenaktivität korreliert? Aktive Nervenzellen brauchen mehr Sauerstoff als ruhende. Die Hirngefäße reagieren auf den erhöhten Bedarf sehr differenziert mit einem lokal begrenzten erhöhten Blutfluss und stellen auf diese Weise kurzfristig mehr Sauerstoff (und Glucose) zur Verfügung.

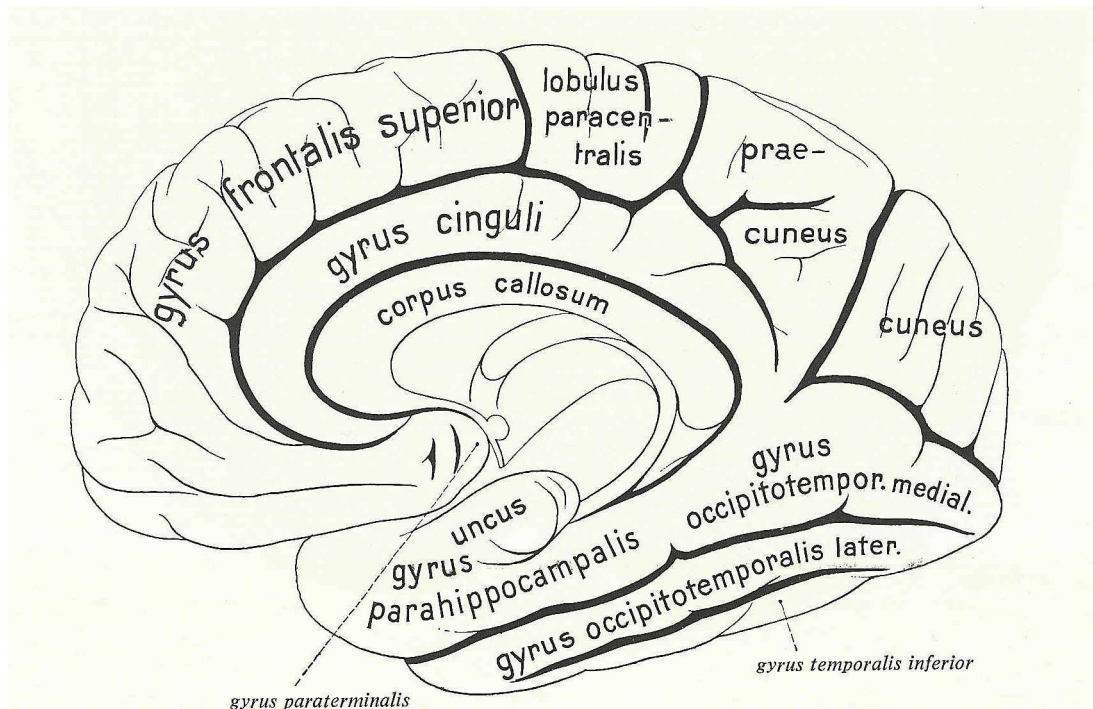


Eine ausgezeichnete Übersicht über die verschiedenen bildgebenden Verfahren und die bisherigen Ergebnisse von Funktionsuntersuchungen zu den unterschiedlichsten Fragestellungen bietet die Arbeit von Cabeza und Nyberg (2000).

Für den Bereich der Gesichtserkennung gibt es inzwischen eine Vielzahl von fMRI- und PET-Untersuchungen. Fragestellungen und Ergebnisse unterscheiden sich erheblich. Sie sind sich aber darin einig, dass bei den meisten Menschen ein umschriebener Bereich des Gyrus occipito-temporalis lateralis (im Englischen als „fusiform gyrus“, aber auch bei Schmidt, Thews und Lang als Gyrus fusiformis bezeichnet (Schmidt, Thews, Lang, 2000, Seite 311) an der Gesichtserkennung maßgeblich beteiligt ist. Der Gyrus fusiformis entspricht dem Gyrus occipito-temporalis lateralis in Abbildung 3 und liegt ventral des Gyrus temporalis inferior in Abbildung 2.



**Abbildung 2:** Laterale Oberfläche der rechten Gehirnhälfte, (Sobotta/Becher Atlas der Anatomie des Menschen, Band 3, 17. Auflage (1973), S. 4).



**Abbildung 3:** Mediale Oberfläche der rechten Gehirnhemisphäre, (Sobotta/Becher Atlas der Anatomie des Menschen, Band 3, 17. Auflage (1973), S. 4).

In der englischsprachigen Literatur hat sich für diesen umschriebenen Bereich der Terminus „fusiform face area“ (FFA) durchgesetzt. Verschiedene Autoren (de Renzi et al., 1994; Landis et al., 1986; Mazzucchi & Biber, 1983) lokalisieren die Fähigkeit zur Gesichtserkennung auf dem rechten Gyrus occipito-temporalis medialis. Dort soll ein kleiner umschriebener Bereich, die FFA „fusiform face area“ für die Gesichtserkennung verantwortlich sein. Wenn die FFA beidseits zerstört ist, tritt mit hoher Wahrscheinlichkeit eine Prosopagnosie ein, eine rechtsseitige Schädigung kann in einem geringen Prozentsatz der Fälle eine Prosopagnosie auslösen, eine isolierte linksseitige Schädigung beeinträchtigt die Gesichtserkennung im allgemeinen nicht.

Einige Arbeiten beschreiben eine rechtsbetonte Aktivierung des FFA (Kanwisher et al., 1997), andere z.B. Shah et al. (2001) oder Puce et al. (1995) sehen eine beidseitige Aktivierung ohne erkennbare Lateralisierung, während es Untersucher gibt, die das FFA überhaupt nur auf der rechten Seite aktiviert sehen (Dubois et al., 1999).

Die meisten Arbeiten gehen jedoch von einer beidseitigen Aktivierung des FFAs aus (z.B. Kanwisher, 1997; Barton, et al., 2002). Kanwisher et al. fanden, dass 12 von 15 Versuchsteilnehmern ausschließlich beim Betrachten von Gesichtern eine Aktivierung des FFA zeigten. Das Muster der Aktivierung, die Lateralisierung, und die Stärke der Aktivierung unterschieden sich bei den Probanden sehr stark voneinander (Kanwisher et al., 1997).

Angaben über die Aktivierung von weiteren Hirnarealen differieren stark (z.B. Shah et al., 2001; Andreasen et al., 1996; Kapur et al., 1995; O'Craven et al., 1999; Wiser et al., 2000). Bisher kann nur als gesichert gelten, dass bei den meisten Menschen beim Betrachten von Gesichtern Nervenzellen auf dem Gyrus fusiformis aktiviert werden, und zwar individuell verschieden in der rechten, linken oder den beiden Hemisphären.

## **2.4. Neurophysiologie und Neuropsychologie der Gesichtserkennung**

Neurophysiologische und neuropsychologische Methoden haben viel beigetragen zur Aufklärung der Mechanismen, die das menschliche Gehirn zur Erkennung und individuellen Zuordnung von Gesichtern verwendet. Die Ergebnisse beider Disziplinen ergänzen und verzahnen sich so eng, dass ich sie hier in einem gemeinsamen Kapitel vorstellen möchte.

### **2.4.1. Entwicklungsphysiologie und -psychologie der Gesichtserkennung**

Die Netzhautganglienzellen schicken Axone über die Sehbahn zum Corpus geniculatum laterale (CGL). Von dort führen weitere Nervenzellen zur primären Sehrinde und zur Vierhügelplatte. In der Embryonalzeit folgen die Axone der Netzhautganglienzellen chemotaktischen Reizen, die für ein geordnetes Wachstum in Richtung CGL sorgen. Auch der weitere Weg zur primären Sehrinde wird auf diese Weise vorgegeben. Auf der primären Sehrinde sind die mit der Netzhaut korrespondierenden Regionen ebenfalls benachbart. Gesichert ist jedoch, dass die Gesichtserkennung bereits bei der Geburt angelegt und aktiviert ist. Nach Untersuchungen von Bushnell (1989) erkennt ein Neugeborenes bereits unmittelbar nach der Geburt Gesichter und wendet sich ihnen zu. Die

Reaktion auf das Gesicht der Mutter ist bereits nach wenigen Wochen spezifisch und von der Reaktion auf andere Gesichter unterscheidbar.

Olivier Pascalis und Michelle de Haan et al. (2002) beobachteten, dass sechs Monate alte Kleinkinder auch noch Affengesichter differenzieren können, während bereits drei Monate später die gesichtsspezifische Reaktion auf menschliche Gesichter beschränkt ist (Pascalis et al., 2002).

Man darf also davon ausgehen, dass die Fähigkeit zur Gesichtserkennung bereits bei der Geburt angelegt ist, wobei allerdings nur sehr allgemeine Erkennungskriterien vorgegeben sind (de Haan et al., 2002). Nach der Geburt engt sich die Gesichtserkennung sehr schnell ein, wobei häufig gesehene Gesichter zur Ausbildung der Gesichtsschablone dienen (Pascalis et al., 2001).

#### **2.4.2. Physiologie der Gesichtserkennung**

Die Gesichtserkennung ist, wie sich aus evozierten EEG-Potentialen (EEG= Elektroenzephalogramm) ableiten läßt, eine außerordentlich schnell arbeitende Gehirnleistung. Eine Reihe von Arbeiten (z.B. Eimer, 2000) weisen eine spezielle nur bei der Gesichtserkennung vorkommende N170-Welle nach, das heißt, das Gehirn reagiert bereits nach 170 ms in spezifischer Weise auf ein Gesicht und erzeugt eine negative Welle (N170). Vermutlich wird die Information vorwiegend über die inferiore mediale Bahn von der primären Sehrinde an die auf dem Gyrus occipito-temporalis liegenden Zellen für die Gesichtsverarbeitung weitergeleitet. Sie sind Teil des temporalen Assoziationscortex, des sogenannten „Was“-Systems, im Gegensatz zum „Wo“-System im parietalen Assoziationskortex (Schmidt, Schaible, 2000, Seite 491f).

Bisher ist nicht gesichert, an welchen Eigenschaften das Gehirn ein Gesicht erkennt. Sicher ist, dass besonders die Augen unmittelbar erkannt werden. Es gibt Hinweise, dass die sekundäre Sehrinde zufällig verteilte, aber konzentrisch um einen Mittelpunkt angeordnete Striche zu einer visuellen Einheit integriert, während sie parallele Striche nicht als Einheit betrachtet. (Wilson et al., 1997). Dies kann als erste Stufe der Erkennung von Gesichtern dienen. In der Werbewirtschaft gelten Abbildungen von Augen, die den Betrachter direkt ansehen, als ein Reiz mit dem höchsten Beachtungswert, stärker noch

als menschliche Körper. Trotzdem ist die genaue Kombination von Stimuli, die ein Gesicht zum Gesicht machen, bisher nicht bekannt. Nachgewiesen ist, dass bestimmte Zellen in der medialen Occipito-temporal-Region des Gehirns von Rhesusaffen auf Gesichter, und zwar ausschließlich auf Gesichter, reagieren. Dabei feuern die Zellen nicht nur, wenn man dem Affen Gesichter der eigenen Art zeigt. Sie reagieren nur geringfügig schwächer auf menschliche Gesichter. Sowohl ein menschliches Gesicht als auch ein Rhesusaffengesicht fallen also in die Kategorie „Gesicht“. Von anderen Reizen werden die Zellen nicht aktiviert. Die genaue Funktion dieser Zellen im Gesamt Ablauf der Gesichtserkennung ist nicht klar (Perrett et al., 1982; Desimone et al., 1991).

### **2.4.3. Gesichtserkennungsmodelle**

Die reine Erkennung eines Gesichts als solches ist erst der Anfang einer ganzen Kaskade weiterer Leistungen. Ohne Anstoß des Bewusstseins entnimmt das Gehirn dem einmal erkannten Gesicht Informationen über die emotionale Situation des Gegenübers. Auf die Erkennung eines Gesichts als solches folgt unmittelbar und wiederum ohne Einwirkung des Bewusstseins die Einstufung als bekannt oder unbekannt. Aufgrund der Identifizierung stehen dem Bewusstsein ohne erkenntliche Verzögerung semantische Daten, also assoziative Erinnerungen aus anderen Wahrnehmungsfeldern (Stimme, Bewegungsmuster, Geruch) oder als Personendaten abstrakter Art (Name, Alter, letzte Begegnung, Interessen) zur Verfügung. Bruce und Young (1986) veröffentlichten eine Theorie der Gesichtserkennung, die noch immer als Standardmodell angesehen wird. (Abbildung 4)

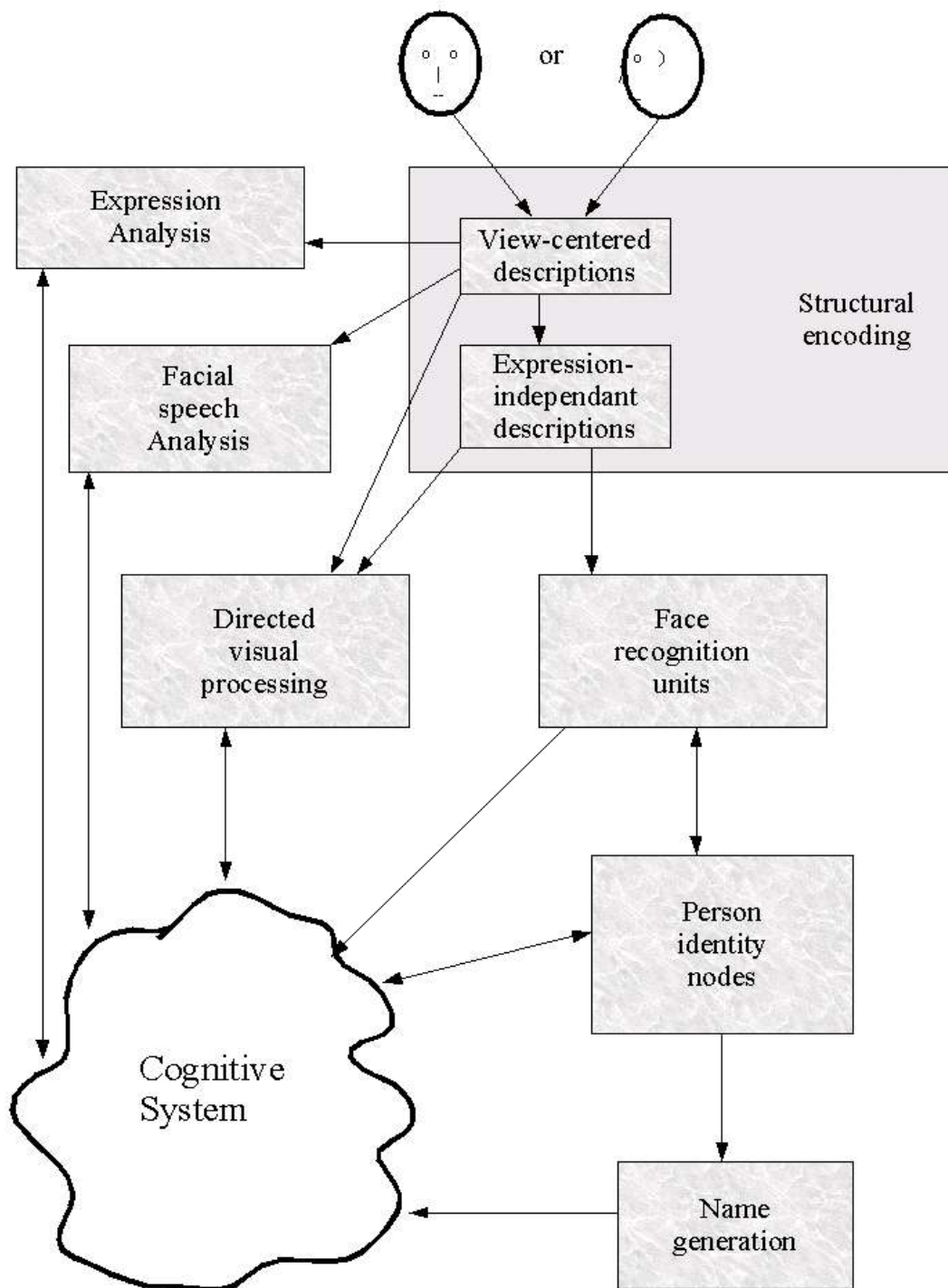


Abbildung 4: Modell der Gesichtserkennung nach Bruce and Young (1986)

Campbell stellte im Jahre 2000 eine überarbeitete und verfeinerte Version des Grundmodells vor. Sie wertete darin die Erkenntnisse aus, die sie aus den Untersuchungen von zwei Probanden AB und Dr. S gewonnen hatte. Beide litten unter einer angeborenen Prosopagnosie, die aber bei genaueren Untersuchungen von weiteren, sehr unterschiedlichen kognitiven Ausfällen begleitet war (Campbell, 2000).

Das Grundmodell und auch das erweiterte Modell gehen davon aus, dass die Erkennung der Gesichtsidentität und der ausgedrückten Gefühle über verschiedene, parallel arbeitende Kanäle erfolgt. Befunde von Patienten mit Prosopagnosie stützen diese These. Auch solche Patienten, die einem Gesicht keine Identität zuordnen können, beschreiben den Gefühlsausdruck eines Gesichts in vielen Fällen durchaus korrekt (Bruyer et al., 1983; Mattson et al., 2000; Nunn et al., 2001).

Eine theoretische Arbeit von Calder et al. (2001) zeigt, dass ein mathematisches Verfahren (principal component analysis, PCA) aus dem Bild eines Gesichts die Informationen zur Identität, zum Geschlecht und zur Emotion unabhängig voneinander gewinnen kann. Die Autoren betonen ausdrücklich, dass dies nichts über den tatsächlichen Mechanismus aussagt, den das Gehirn zur Analyse von Gesichtsinformationen benutzt, es zeigt lediglich, dass die Informationen unabhängig voneinander verarbeitet werden können.

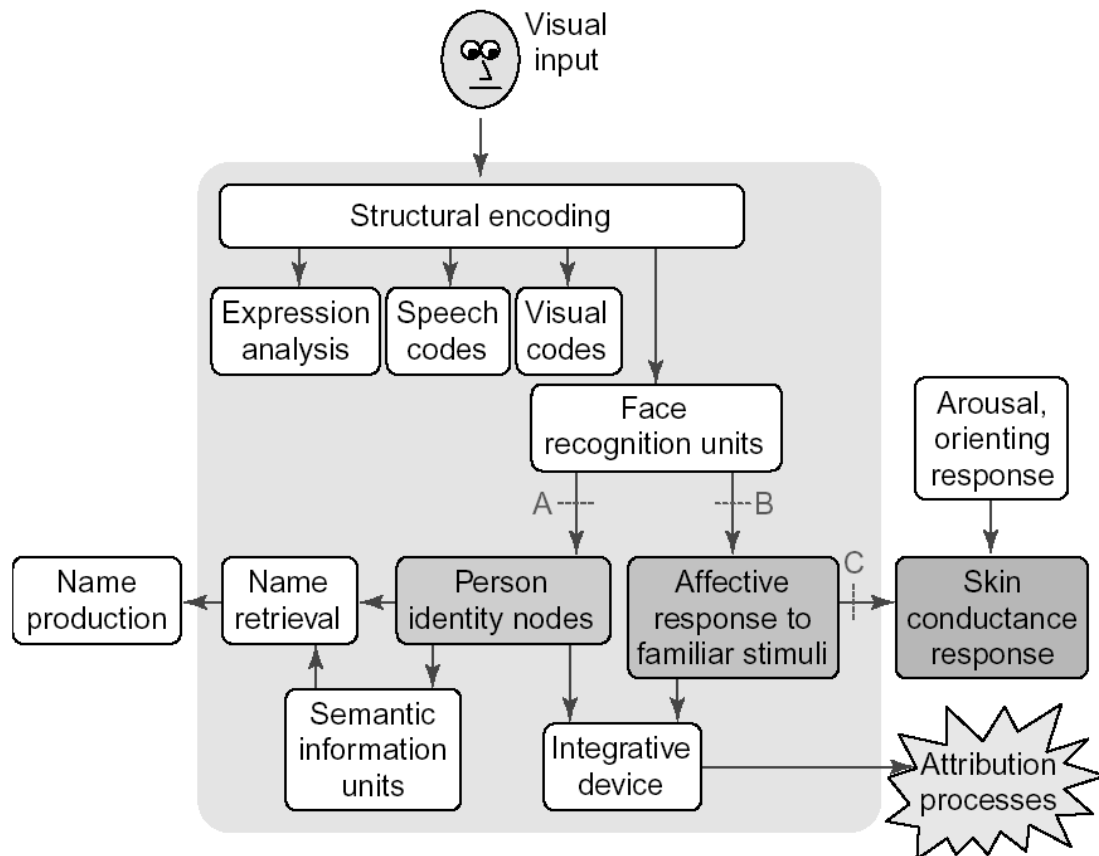
Das Modell von Bruce und Young (1986) ist keineswegs allgemein akzeptiert worden. So gehen Gauthier et al. (1999; 2001) davon aus, dass es kein eigenes neurologisches Substrat für die Gesichtserkennung gibt. Vielmehr werde die Gesichtserkennung im Gehirn von einem Bereich geleistet, dessen Aufgabe darin besteht, aus vielen ähnlichen Objekten ein bestimmtes zu erkennen, also in einer Klasse von Objekten Individuen sicher zu erkennen und zuzuordnen. Sie vertreten die These, dass die Zellen, die gemeinhin der Gesichtserkennung zugeordnet sind, immer dann aktiviert werden, wenn das Gehirn aus visuell präsentierten, sehr ähnlichen Objekten ein bestimmtes heraussuchen soll. Um diese These zu belegen, hat sie abstrakte Gegenstände geschaffen, die sie als Greebles bezeichnet. Sie sind so beschaffen, dass sie möglichst wenig Ähnlichkeit mit irgendwelchen Objekten aus der Lebensumgebung der Versuchspersonen haben. Am ehesten lassen sie sich als glattwandige Rugbybälle beschreiben, denen an unter-

schiedlichen Stellen maiskolbenartige Auswüchse anhaften. Gauthier & Tarr (1997) haben verschiedene Versuchspersonen mehrere Wochen lang darin trainiert, verschiedene Greebles sicher auseinanderzuhalten, wobei geringe Unterschiede in Form und Lage der Auswüchse als Anhalt dienen. Gauthier zeigt in der anschließenden fMRI-Untersuchung, dass das FFA an der Erkennung der Greebles beteiligt ist.

Bisher hat niemand das Grundmodell von Bruce und Young (1986) schlüssig widerlegt, und die meisten Autoren beziehen sich bis heute in ihren Arbeiten zur Gesichtserkennung darauf. Es beschreibt aber lediglich die Abfolge der Einzelleistungen bei der Gesichtserkennung, es bettet also die Gesichtserkennung in den Kontext der kognitiven Gesamtleistung ein, die das Gehirn beim Anblick eines Gesichts vollbringt. Es gibt keine Auskunft über den Mechanismus der Gesichtserkennung, beantwortet also nicht die Frage: Woran erkennt das Gehirn ein bestimmtes Gesicht, worin sieht es die Unterschiede zu anderen Gesichtern?

Für das Modell von Bruce und Young sind später mehrfach Änderungen vorgeschlagen worden, so von Ruth Campbell (Campbell, 2000), Breen und Kollegen (Breen et al., 2000) und von Ellis & Lewis (2001). Das aktuelle Modell (Abbildung 5) von Ellis und Lewis berücksichtigt auch das Capgras-Syndrom und die sogenannte verdeckte Gesichtserkennung (covert recognition). Manche Prosopagnosie-Patienten mit einer verdeckten Gesichtserkennung zeigen eine Reaktion des autonomen Nervensystems auch auf solche Gesichter, die sie nicht bewusst erkennen (Benton, 1990; Bruyer, 1991; Burton et al., 1991). Daraus kann man schließen, dass zwar die eigentliche visuelle Gesichtserkennung intakt ist, aber die Verbindung zum Bewusstsein und die Verknüpfung zu den übrigen Sinneserinnerungen gestört sind (mnestische bzw. assoziative Form der Prosopagnosie). Die autonome Reaktion war allerdings nicht bei allen Patienten mit Prosopagnosie nachweisbar, bei einer Zerstörung des Gesichtserkennungsmoduls oder Problemen mit der vorgeschalteten Freistellung von Gesichtern als definierte Einheit (apperzeptive Prosopagnosie) kann allerdings auch eine autonome Reaktion nicht mehr auftreten (Barton et al., 2001).





**Abbildung 5:** Aktuelles Modell zur Gesichtserkennung von Ellis und Lewis (2001), das auch das Capgras-Syndrom und die sogenannte verdeckte Gesichtserkennung berücksichtigt.

Das Capgras-Syndrom kann nach Ellis & Lewis als eine Art Spiegelbild der Prosopagnosie aufgefasst werden. Als Capgras-Syndrom bezeichnet man eine seltsame (und seltene) illusionäre Verkennung, bei der die Betroffenen unbeirrbar glauben, ihre Freunde und Angehörigen seien durch vollkommen gleich aussehende Doppelgänger, Roboter oder Außerirdische ersetzt worden (Dohn & Crews, 1986; Anderson, 1988). Capgras-Patienten erkennen zwar ihre Angehörigen, aber sie zeigen keine autonome Reaktion auf die Erkennung, wie es bei Gesunden üblich ist (Hirstein & Ramachandran, 1997, Ellis & Lewis, 2001). Bei ihnen ist die bewusste Gesichtserkennung intakt, die verdeckte hingegen gestört. Bei Patienten mit einer assoziativen Prosopagnosie ist um-

gekehrt die bewusste Erkennung gestört, während die unterbewusste intakt sein kann. Aus dieser Beobachtung leiten Ellis und Lewis (2001) ihr Modell ab. Es sieht, anders als das Modell von Bruce und Young, einen autonomen und einen bewussten Weg der Verarbeitung von Informationen aus dem Gesichtserkennungsmodul vor.

Es gibt eine Reihe von Untersuchungen zur merkmalsorientierten Erkennung (Lee & Seung, 1999; Macho & Leder, 1998). Sie versuchen die Frage zu klären, ob das Gehirn Gesichter vorwiegend merkmalsorientiert (featural), anordnungsorientiert (configural) oder ganzheitlich (holistic) erkennt. Eine merkmalsorientierte Erkennung benutzt die Ausprägung der einzelnen Gesichtsmerkmale (Nase, Mund, Augen) als Fixpunkte, eine anordnungsorientierte Erkennung richtet sich hingegen nach den Abständen und Winkeln dieser Merkmale. Einige Autoren verwenden dabei die Begriffe „anordnungsorientiert“ und „ganzheitlich“ als Synonyme, während andere unter „ganzheitlich“ eine Erkennung des Gesichts als unteilbares Muster verstehen.

Collinshaw und Hole (2000) führten ein intelligent erdachtes Experiment durch, um zu klären, ob neurologisch gesunde Erwachsene Gesichter eher merkmalsorientiert oder anordnungsorientiert erkennen. Sie verfremdeten Bilder von Gesichtern auf elektronischem Wege so, dass die merkmalsorientierte und die anordnungsorientierte Erkennung abwechselnd behindert wurden. Die Versuchspersonen erkannten aber weiterhin die vorgelegten bekannten oder unbekanntem Gesichter. Erst wenn die Verfremdung beide Wege blockierte, identifizierten die Versuchspersonen die vorgelegten Gesichter nicht mehr. Das menschliche Gehirn, so schließen die Autoren, verwendet also beide Erkennungspfade.

Tanaka et al. (1998) beschränkten einen anderen Weg: Sie gingen von der Vermutung aus, dass dem Gedächtnis für Gesichter ein neuronales Netz zugrunde liegt. Menschen erkennen ein individuelles Gesicht selbst nach vielen Jahren wieder, auch wenn es deutlich gealtert ist. Selbst eine andere Frisur oder ein Sonnenbrand behindern die Wiedererkennung nur wenig. Ein sogenanntes Attraktorfeld entscheidet nach dieser Theorie darüber, ob das neuronale Netz ein Gesicht erkennt, und welche Person es damit verbindet. Dabei wäre das Attraktorfeld um so größer, je ungewöhnlicher das Gesicht erscheint. Zum Test ihrer Theorie verschmolzen die Autoren mit Hilfe eines

Computers ein vorher als ungewöhnlich (atypisch) bewertetes Gesicht mit einem als typisch bewerteten. Die Verschmelzung war so angelegt, dass beide Gesichter etwa gleich viel zum resultierenden artifiziellen Gesicht beitrugen. Die Versuchspersonen wurden aufgefordert, die Gesichter als typisch oder atypisch einzuordnen. Die Teilnehmer des Versuchs ordneten die Mehrzahl dieser chimären Gesichter als atypisch ein. Die Autoren werten dies als vereinbar mit ihrer Theorie, dass die Attraktorfelder der atypischen Gesichter größer sind als die der typischen. Es kann natürlich nur dann ein „typisches“ Gesicht geben, wenn das Gehirn eine Gesichtsschablone als Prototyp angelegt hat, von der dann Abweichungen definiert werden können.

Leopold et al. (2001) haben diese Hypothese in einem ausgefeilten Experiment bestätigt. Demnach wäre es plausibel, dass ein individuelles Gesicht nicht in all seinen Eigenschaften, sondern als Abweichung von einem prototypischen Gesicht gespeichert wird. Die Bildung von solchen Gesichtsschablonen bereits im ersten Lebensjahr postulieren auch Pascalis und Mitarbeiter (Pascalis et al., 2002). Die Schwierigkeit, Gesichter von Menschen anderer Rassen als individuell zu unterscheiden, wäre demnach auf die zu starke Abweichung vom inneren Prototyp zurückzuführen (Golby et al., 2001).

Es ist bisher nicht gelungen, die Speicherung von Gesichtern oder anderen Gedächtnisinhalten einem bestimmten Gehirnareal zuzuordnen. Aus Tierversuchen und aus neuropsychologischen Untersuchungen an Patienten mit Hirntrauma oder Insult ist jedoch bekannt, dass der Hippocampus, der Parahippocampus, der endorhinale Kortex und der mediale Temporallappen das deklarative (explizite) Lernen steuern. Eine Zerstörung des medialen Temporallappen, des endorhinalen Kortex, des Parahippocampus oder des Hippocampus führt stets zu einer anterograden Amnesie. Davon ist nur das explizite Lernen betroffen, also bewusste Speicherung und der Abruf von Wissen, während das implizite Lernen (Konditionierung) von der ungestörten Funktion motorischer Systeme und der Basalganglien abhängt (Schmidt, Thews, Lang, 2000, Seite 158-163). Schon die Unterbrechung der Projektionen von den sekundären Sehrindenarealen V2-V5, MT oder IT mit dem Hippocampus führt zu einer anterograden Amnesie für die entsprechende Leistung. Bisher ist nicht klar, ob die deklarativen Gedächtnisleistungen an de-

finierten Orten gespeichert werden, oder ob sie verteilt liegen und in der Formatio Hippocampi lediglich zusammengeschaltet werden.

Die funktionellen bildgebenden Verfahren können darauf bisher keine Antwort geben, weil die Ergebnisse sehr heterogen sind (Andreasen et al., 1995; Shah et al., 2000; Haxby et al., 2002; Downing et al., 2001; Haxby et al., 2001; Kanwisher, 1997). Computersimulationen zeigen, dass stabile Gedächtnisinhalte durchaus dissoziiert gespeichert sein können und nicht etwa in einer einzigen Region gespeichert sein müssen. Die Diskussion darüber dauert an (Cohen & Tong, 2001; Chatterjee & Farah 2001).

## **2.5. Pathologie der Prosopagnosie**

Die angeborene Form der Prosopagnosie unterscheidet sich grundlegend von der erworbenen Form. Für die angeborene, bisher nur in zehn Fällen beschriebene Form, ist kein pathologisch-anatomisches Substrat beschrieben, während die erworbene Form grundsätzlich mit einem Untergang von Hirngewebe verbunden ist.

### **2.5.1. Erworbene Prosopagnosie**

Einige Autoren unterteilen die erworbenene Prosopagnosie weiter in eine juvenile Form (developmental prosopagnosia) und eine adulte Form (acquired prosopagnosia) (Barton et al., 2001). Andere Autoren bezeichnen mit dem Begriff „developmental“ die angeborene Prosopagnosie (Bentin et al., 1999; McConachie, 1976).

De Renzi et al. (1991) und de Renzi (2000) unterscheiden weiterhin eine apperzeptive von einer assoziativen Form. Bei der apperzeptiven Form liegt eine Störung in der Integration von physischen Merkmalen eines Objekts zu einem Ganzen vor. Die Fähigkeit des Gehirns, sich eine abstrakte Vorstellung von einem Objekt zu machen, ist unterbunden oder behindert. Nach de Renzi (2000) könne die apperzeptive Form der Prosopagnosie nicht isoliert von anderen Agnosien vorkommt, denn die Störung liege auf einer Ebene, in der das Hirn noch nicht zwischen Gesichtern und anderen Objekten unterscheidet (De Renzi et al., 1991; de Renzi, 2000). Bei der assoziativen Form ist die Erkennung von Gesichtern erhalten, aber die Zuordnung zu Personen, oder die Festlegung als bekannt/unbekannt ist gestört oder aufgehoben. Damit entspricht die assoziative

Form am ehesten der Definition von Bodamer (1947). Die Trennung zwischen juveniler und adulter Form hat sich aber in der Literatur ebenso wenig durchgesetzt wie die Unterscheidung zwischen apperzeptiver und assoziativer Form. Eine anerkannte Einteilung lässt sich aus der Literatur bisher nicht entnehmen. Grundsätzlich kann jede der im Modell von Bruce und Young (1986) definierten Funktionseinheiten bei einem Untergang von Hirngewebe isoliert gestört oder aufgehoben sein, ohne dass die anderen Funktionseinheiten betroffen sein müssen.

### **2.5.2. Angeborene Prosopagnosie**

Die angeborene Prosopagnosie ist bisher in der medizinischen Literatur wenig beschrieben. Unter den 286 Zitaten zur Prosopagnosie, die seit 1968 bis zum 22.2.2003 in der Datenbank PubMed gefunden werden sind nur 10 Fälle mit angeborener Prosopagnosie beschrieben. Es wurde nach den Begriffen „Prosopagnosia“ oder „face blindness“ gesucht. Es handelt sich um sieben Einzelfallberichte und eine Familie mit 3 Betroffenen, wie die Übersicht in Tabelle 1 zeigt.

Der wohl am besten untersuchte Fall AB wurde zunächst von McConachie (1976) beschrieben, nach fünfzehn Jahren erneut von De Haan und Campbell (1991) und noch einmal neun Jahre später von Campbell (2000). (McConachie, 1976; De Haan EH, 1999; Campbell, 1991; Campbell, 2000). Temple beschrieb einen weiteren Fall von Dr. S. In der gleichen Publikation stellte Campbell einen Vergleich mit AB an und fand deutliche Unterschiede zwischen den Ausfallerscheinungen der beiden Probanden AB und Dr. S (siehe Tabelle 1).

Jones und Tranel untersuchten einen fünfjährigen Jungen TA mit angeborener Prosopagnosie (Jones & Tranel, 2001). Zwei Beschreibungen stammen aus Israel: Ariel und Sadeh beschrieben den Fall des achtjährigen Jungen L.G. (Ariel, 1996; Sadeh, 1996) und Bentin et al. (1999) stellten den Fall YT vor. Duchaine schließlich schrieb über BC (Duchaine, 2000). Dieser Patient unterhält eine eigene Webseite im Internet zum Thema Prosopagnosie und wurde in Deutschland im Fernsehen vorgestellt (SAT1: Planetopia 22.7.1999).

De Haan stellte eine Familie vor, in der drei Mitglieder eine angeborenen Prosopagnosie zeigten. Nach den ersten grundlegenden Tests waren die Betroffenen allerdings zu einer weiteren Zusammenarbeit nicht mehr bereit. Diese Arbeit zeigt eine mögliche Erbllichkeit der angeborenen Prosopagnosie auf. Alle diese beschriebenen Fälle von angeborener Prosopagnosie zeichnen sich dadurch aus, dass der Prosopagnosie kein anamnestisch nachweisbarer Hirnschaden zugrundeliegt.

Auffallend ist die in fast allen Fällen zu beobachtende hohe verbale Intelligenz, verglichen mit dem deutlich schwächeren Performance IQ ( Handlungs Intelligenz Quotient), siehe Tabelle 1. Soweit MRT oder CT-Untersuchungen durchgeführt wurden, zeigten sie keine Strukturanomalien. (Bentin et al., 1999; Jones & Tranel, 2001). Bentin stellte bei seinem Probanden YT ein relativ verringertes Gehirnvolumen mit einem auffällig kleinen rechten Schläfenlappen fest, aber ein Parenchymdefekt oder eine Glianarbe konnte er nicht sehen. Das Gehirn von TA beschrieben Jones und Tranel (2001) im MRT (Magentresonanztomographie) als altersgerecht unauffällig. Eine CT-Untersuchung mit Kontrastmittel von AB wurde als normal beschrieben (de Haan & Campbell, 1991).

Die folgende Tabelle 1 stellt eine Übersicht zu den sieben publizierten Kasuistiken mit kongenitaler Prosopagnosie zusammen.

**Tabelle 1 – Teil 1:** Synopsis der publizierten Kasuistiken mit kongenitaler Prosopagnosie. Bei den verschiedenen Tests wurden die Ergebnisse mit x/n angegeben. Wobei x für die erzielte Trefferquote und n für die Gesamtzahl der gezeigten Bilder steht.

<b>Autor</b>	<b>Jones &amp; Tranel</b>	<b>Ariel &amp; Sadeh</b>	<b>Duchaine</b>
<b>Jahr</b>	2001	1996	2000
<b>Geschlecht</b>	Männlich	Männlich	Männlich
<b>Alter in Jahren</b>	5	8	52
<b>Initialen</b>	TA	LG	BC
<b>Feinmotorik</b>	-	Gut	-
<b>Händigkeit</b>	Linkshändig	Rechtshändig	-
<b>EEG</b>	-	zusätzliche Ableitungen über den Occipitallappen	-
<b>MRT</b>	Keine Abweichungen	-	-
<b>Test: bekannte Gesichter</b>	0/18	10/26	-
<b>Test: berühmte Gesichter</b>	-	-	Stark eingeschränkt
<b>Test: Stimmerkennung</b>	Grenzwertig 5/8	Stark eingeschränkt	-
<b>Test: Gesichtsausdruck</b>	51/80 -Ähnlich wie Vergleichskinder	Stark eingeschränkt 4/21	-
<b>Test: Alterserkennung</b>	-	Stark eingeschränkt	-
<b>Test: Genuserkennung</b>	Eingeschränkt 24/40	Stark eingeschränkt 13/45	Nicht durchgeführt
<b>Verbaler IQ</b>	140	142	131
<b>Performance IQ</b>	110	90	-
<b>Visuelle Szenen</b>	-	-	-
<b>Objekterkennung</b>	Überdurchschnittlich	4/30 stark eingeschränkt	29/30 Sehr gut
<b>Sprachbegabung</b>	-	Gut	-
<b>Neurolog. Auffälligkeiten</b>	-	-	Gangunsicherheit Zentrale auditive Verarbeitungstörung
<b>Topographie</b>	Schlecht	-	Gut
<b>Orientierung</b>	Schlecht	-	Gut
<b>Nachzeichnen</b>	-	Schlecht	-
<b>Weiter Betroffene in der Familie</b>	-	-	Vater
<b>Diagnose</b>	Apperzeptive Prosopagnosie mit assoziativen Komponenten	Wird als „apperzeptive“ Prosopagnosie bezeichnet, da generelle schwere Störung in der Wahrnehmung vorliegen	Reaktionszeiten in Gesichtserkennungstest teilweise doppelt so hoch ! Tests fielen aber nicht schlechter raus!

**Tabelle 1 - Fortsetzung 1:** Synopsis der publizierten Kasuistiken mit kongenitaler Prosopagnosie.

<b>Autor</b>	<b>McConachie</b>	<b>Bentin</b>	<b>Temple</b>	<b>Nunn</b>
<b>Jahr</b>	1976	1999	2000	2001
<b>Geschlecht</b>	Weiblich	Männlich	Weiblich	Männlich
<b>Alter in Jahren</b>	12J/9M	36	>60	37
<b>Initialen</b>	AB	YT	Dr.S	EP
<b>Feinmotorik</b>	Unterentwickelt	Gut	Ungeschickt	-
<b>Händigkeit</b>	-	-	-	Rechtshändig
<b>EEG</b>	Leichte Abweichungen	N170 Geringere Amplitude	-	-
<b>MRT</b>	Nicht gemacht	Rechter Temporalappen verhältnismässig klein	-	Keine Abweichungen
<b>Test: bekannte Gesichter</b>	Nicht gemacht	-	7/16 Eingeschränkt	Stark eingeschränkt
<b>Test: berühmte Gesichter</b>		Sehr schlecht 24/670	14/45	Eingeschränkt
<b>Test: Stimmerkennung</b>	-	-	-	-
<b>Test: Gesichtsausdruck</b>	-	Gut	-	54/60 Normal
<b>Test: Alterserkennung</b>	-	Gut	-	19/20 Normal
<b>Test :Genuserkennung</b>	-	Gut	-	16/20 Normal
<b>Verbaler IQ</b>	144	127	136	132
<b>Performance IQ</b>	100	113	147	135
<b>Visuelle Szenen</b>	-	-	Sehr schlecht	Sehr schlecht
<b>Objekterkennung</b>	Nicht gemacht	Sehr gut	Sehr gut	83/85 Sehr gut
<b>Sprachbegabung</b>	-	-	Sehr hoch	-
<b>Neurologische Auffälligkeiten</b>	Nein	Nein	-	-
<b>Topographie</b>	Schlecht	-	Sehr schlecht	Qualitativ gut
<b>Orientierung</b>	Schlecht	Gut	Sehr schlecht	
<b>Nachzeichnen</b>	Schwierigkeiten	-	-	Gut
<b>Weitere Betroffene in der Familie</b>	Mutter	Ein Elternteil	Verwandte	-
<b>Diagnose</b>	Visuomot. apperzeptive Störung	-	Fehlfunktion im Identification Node	-
<b>Bemerkungen</b>	1980 Nachuntersuchung v. Wyke	Strabismus in Kindheit	-	-



### **2.5.3. Prosopagnosie im autistischen Formenkreis**

Der frühkindliche Autismus und das verwandte Asperger-Syndrom zeichnen sich durch eine Unfähigkeit aus, soziale Kontakte aufzunehmen. Das Asperger-Syndrom wird als Sonderform des Autismus gerechnet, bei dem die Betroffenen sich in ihrem Intelligenz-Quotient deutlich unterscheiden, da sie oft IQ-Werte im Bereich der Hochbegabung haben. Die Ursache ist unbekannt. Diskutiert werden exogene Noxen (z.B. Hirnschädigungen unter der Geburt und/oder endogene Ursachen (z.B. eine erbliche Disposition). Casanova et al. (2002) wiesen bei Autisten eine veränderte Struktur der kortikalen Mikrokolumnen nach. Die Kolumnen waren insgesamt kleiner, dichter und traten in höherer Zahl auf. Damit könnte eine mangelnde Informationsfilterung verbunden sein, so dass Autisten ständig einem Überangebot an sensorischen Eindrücken ausgesetzt wären.

Einzelne Untersuchungen legen nahe, dass eine Prosopagnosie zu dem Vollbild des Symptomenkomplexes gehört, ohne allerdings den Status eines Leitsymptoms anzunehmen. Nach dem bisherigen Stand sind die Ergebnisse allerdings widersprüchlich. Gepner et al. (2001) fanden, dass autistische Kinder durchaus den emotionalen Gehalt eines Gesichtsausdrucks aufnehmen und erkennen können. Pierce et al. (2001) fanden bei einer fMRI-Untersuchung, dass bei Autisten der Gyrus fusiformis nicht an der Verarbeitung von Gesichtsinformationen beteiligt ist. Mehr noch: die Autoren stellten fest, dass die untersuchten Autisten bei Gesichtserkennungsaufgaben kein einheitliches Aktivierungsmuster von Gehirnarealen erkennen ließen. Alle untersuchten Autisten zeigten im MRT eine deutlich verkleinerte Amygdala (Mandelkern). Die Amygdala wird als entscheidendes Gehirnareal für die Erkennung von Emotionen anderer Menschen und die angemessene Reaktion darauf betrachtet (Pierce et al., 2001).

Njiokiktjien et al. (2001) fanden bei drei Kindern mit Asperger-Syndrom eine moderate Prosopagnosie, begleitet von einer schweren Störung der Erkennung von Emotionen, Alter und Geschlecht anhand von Gesichtern.

Dawson et al. (2002) fanden bei autistischen Kindern keinerlei autonome Reaktion auf ein Bild der Mutter. Bei einer Untersuchung von Blickbewegungen, Blickkontakten und

Fixationsdauer stellten van der Geest et al. (2002) keinen Unterschied zwischen normalen Kindern und autistischen Kindern fest. Sie hatten beiden Gruppen Bilder von verschiedenen Szenen mit und ohne Menschen darin vorgelegt .

Blair et al. (2002) fanden bei autistischen Kindern eine gegenüber normalen Kindern deutliche, selektive reduzierte Fähigkeit zur Gesichtserkennung und zur Wiedererkennung und Einordnung von Objekten, die zu einer Eigenbewegung fähig waren.

Eine mögliche Assoziation zwischen Autismus und Asperger- Syndrom einerseits und der Prosopagnosie andererseits wurde bisher nur von McConachie (1995) diskutiert.

## **2.6. Erbllichkeit der Prosopagnosie**

Es gibt vermehrt Hinweise auf die genetische Disposition von höheren Hirnleistungen. Zur Genetik der Prosopagnosie selbst gibt es bisher keine Publikationen. Entsprechend findet sich in der genetischen Datenbank OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man , OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. World Wide Web URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/auf>) kein Eintrag auf die Prosopagnosie (Anhang F: Ausdruck der Suche vom 1.03.2003 und 29.11.2001).

Das ist sehr erstaunlich; vier von sieben Einzelkasuistiken über die angeborene Prosopagnosie enthalten zwar Hinweise auf weitere betroffene Familienangehörige (McConachie, 1976; Bentin et al., 1999; Duchaine, 2000; Temple, 2000), aber nur de Haan (1999) berichtet explizit über eine Familie, in der die Prosopagnosie bei drei Familienmitgliedern auftritt. In der ständig wachsenden Internet-Mailingliste (Faceblind-Liste für Familienangehörige Betroffener von Bill Choisser) finden sich ebenfalls Berichte über familiäre Häufung. Trotzdem ist bisher noch keine detaillierte Familienuntersuchung veröffentlicht worden. In dieser Arbeit stelle ich erstmals sechs Familien vor (H, G/L, P, W, E), in denen jeweils mehrere Familienangehörige in über vier Generationen von einer kongenitalen Prosopagnosie betroffen sind.

### **3. Material und Methoden**

#### **3.1. Erfassung der Probanden**

Die Probanden der Stammbäume G/L stammen aus meinem Bekanntenkreis. Einer Radiosendung im WDR5 (Westdeutscher Rundfunk) „Hallo Ü-Wagen“ vom 9.3.2002 mit dem Thema „Von Menschen und Macken“ verdanken wir den Stammbaum E. Die Indexperson berichtete dort ausführlich und offen von ihrem Problem, dass sie sich Gesichter schlecht merken könnte. Die Indexpersonen der Stammbäume P, W und H fand ich über Internet durch unsere Webseite <http://www.prosopagnosie.de>. Alle Probanden mit ihren Familienangehörigen wurden um ihre Mitarbeit gebeten.

#### **3.2. Diagnosstellung und Diagnosesicherung**

Die Diagnose wurde nach einem ausführlichen Anamnesegespräch gestellt. Dazu wurde ein Diagnosebogen (Anhang D) entworfen, damit jedem Familienmitglied die gleichen Fragen gestellt werden konnten.

Es wurden die persönlichen Daten und die Familienanamnese erhoben. Besonderes Augenmerk wurde auf mögliche Komplikationen während der Schwangerschaft, unter der Geburt und auf die frühkindliche Entwicklung gelegt. Dazu wurden auch die Mütter ausführlichst befragt. Operationen im Kinder und Jugendalter sowie besondere Untersuchungen wie EEG, CT oder fMRI wurden explizit abgefragt, wie auch nach möglichem Auftreten von Epilepsien, Migräne, Schädelhirntraumata, Hör- und Sehproblemen, Überempfindlichkeiten im Bereich des Geruchs-, Geschmacks- und des Temperaturempfindens.

Im Rahmen der kindlichen Entwicklung wurden die feinmotorischen Fähigkeiten, die Sprache, Rechnen und Schreiben erfaßt. Der schulische und private Werdegang, sowie das Verhalten im sozialen Kontext wurden abgefragt. Die topographische Orientierung als Selbsteinschätzung, sowie die Objekterkennung bei verschiedenen Objekten (Tiere, Bäume, Gebäude) wurde erfragt. Bei den Fragen zur Gesichtserkennung wurde auch nach der Wichtigkeit des Blickkontaktes beim Gespräch gefragt. Die Befragten sollten

die Erkennungskritien gewichten, die für sie am wichtigsten für die Erkennung einer Person sind. Bei denen, die von Schwierigkeiten beim Erkennen von guten Bekannten oder Familienangehörigen berichteten, fragte ich besonders nach den typischen Vermeidungs- und Kompensationsstrategien. Eine geringe Bedeutung maß ich der anekdotischen Beschreibung von Situationen bei, in denen Verwandte oder Bekannte nicht erkannt wurden. Die Frage nach ihren Fähigkeiten beim Betrachten eines Filmes wurde allen Befragten gestellt.

Ein strukturierter Fragebogen sicherte die Diagnose weiter ab. Er liegt als Anhang B und C dieser Arbeit bei. Er ist für Erwachsene gedacht. Der Fragebogen stellt Fragen zu den Situationen, die am häufigsten Vermeidungs-, Kompensations-, oder Entschuldigungsstrategien auslösen. Er wurde im Laufe der Arbeit deutlich modifiziert und konkretere Fragen zur Objekterkennung wurden aufgenommen. Der Fragebogen und ist jetzt auch für Kinder und Jugendliche geeignet. Es wurden offene Fragen in den letzten Teil aufgenommen, die besonders schwierige Aufgaben der Wiedererkennung schildern. Zusammen mit der persönlich erhobenen Anamnese unterstützt der Fragebogen die Diagnosestellung. Im Anhang D ist ein individueller Fragebogen enthalten, der den Bereich der Gesichtserkennung, Objekterkennung und Orientierung abdeckt und eine gleichartige Befragung der Stammbäume ermöglicht.

## 4. Ergebnisse

### 4.1. Ergebnisse aus der Literatur zur kongenitalen Prosopagnosie

McConachie et al. (1976) berichten als erste über ein Mädchen AB mit angeborener Prosopagnosie. Zuvor war eine Prosopagnosie nur im Zusammenhang mit einer Hirnschädigung bekannt gewesen. Die Betroffene AB war zur Zeit der Untersuchung 12 Jahre und neun Monate alt. McConachie beschreibt sie als empfindlich, leicht durch Kritik verletztlich und ängstlich gegenüber dem Zorn anderer Menschen. Obwohl sie häufig krank war, war sie in vielen Fächern die Klassenbeste. Ihre Feinmotorik erwies sich als unterentwickelt. Der verbale IQ und der Handlungs IQ unterschieden sich deutlich (144 zu 100). Ein EEG zeigte leichte Normabweichungen über dem rechten Temporallappen. ABs motorische Fähigkeiten lagen weit unter der Altersnorm. Die psychologischen Tests ergaben bei AB keinen Hinweis auf eine Objektagnosie, wohl aber eine Schwäche des Orientierungsvermögens und des topographischen Gedächtnisses. AB berichtete den Testern von Schwierigkeiten beim Kopieren von komplexen Zeichnungen und beim Zeichnen von Karten oder geometrischen Figuren.

McConachie hält fest, dass AB die Ärzte in der Ambulanz auch nach mehreren Besuchen nicht unterscheiden konnte, und die Psychologin nur an der Kleidung erkannte. AB hat massive Probleme in ihrer Schule, die anderen Kinder zu erkennen, da Schuluniformen Pflicht sind. AB gab an, Menschen an ihrer Stimme, ihrer Kleidung und an ihrem Verhalten zu erkennen. Aus dem Ergebnis der Tests schloss McConachie auf eine apperzeptive Behinderung und eventuell eine visuomotorische Störung.

McConachie untersuchte auch ABs Mutter, die nach eigener Aussage ebenfalls eine Prosopagnosie hatte. Das EEG der Mutter erwies sich als unauffällig, ebenso die neuropsychologischen Tests, wobei auch hier die Gesichtserkennung nicht Gegenstand der Tests war. Dr. Wyke nahm 1980 weitere Untersuchungen vor und kam zu dem Schluß, dass bei AB ein visuoperzeptives Defizit, eine Störung der visuellen Erkennung, vorliegt (de Haan & Campbell, 1991).

Edward de Haan und Campbell (1991) untersuchten AB fünfzehn Jahre nach der Erstuntersuchung erneut. Diesmal testeten sie neben der Objekterkennung auch die offene und verdeckte Gesichtserkennung, die Erkennung von Gesichtsausdrücken, sowie Geschlecht und Alter. Bei der verdeckten Gesichtserkennung wird das Gesicht nicht bewusst erkannt, aber es läßt sich eine Reaktion des autonomen Nervensystems messen, z.B. mit dem skin-conductans-test (Hautwiderstands-Test). Bei der offenen Gesichtserkennung wird das Gesicht bewusst erkannt, unabhängig davon, ob eine autonome Reaktion statt findet (Ellis & Lewis, 2001).

Sie kamen zu dem Ergebnis, dass AB offenbar ein Defizit beim strukturellen Erfassen von Gesichtern habe und sie keine Gesichtserkennungseinheit (face recognition units) ausbilden kann. Eine Gesichtserkennungseinheit bildet die Grundlage für die Erkennung eines bestimmten Gesichts. Darauf (und auf anderen Merkmalen einer Person) baut der Personenidentifizierungsknoten (person identification node) auf, der wiederum eine Person eindeutig identifiziert und die Verbindung zu anderen Eigenschaften der Person bildet.

Campbell diskutiert die Befunde von AB noch einmal ausführlich und stellt eine Verfeinerung des Standardmodells von Bruce und Young vor, das den Befunden bei AB besser Rechnung trägt (Campbell, 2000).

Campbell und de Haan vergleichen den Fall AB mit dem Fall von Dr. S, den Temple ausführlich vorstellt (Temple, 2000). Dr. S zeichnet sich durch eine sehr hohe Intelligenz aus, wobei der Performance IQ und der verbale IQ kaum voneinander abwichen. Sie gab an, keinerlei inneres Bild von Gesichtern oder von Szenen überhaupt zu haben. Ihr topographisches Gedächtnis war ausgesprochen schlecht, sie fand sich in fremden Umgebungen nicht zurecht. Dafür war sie sehr sprachbegabt (sie beherrschte vier Sprachen) und sprach sehr viel und sehr schnell. Sie konnte sich nach eigener Aussage, und nach entsprechenden Tests, keine komplexen visuellen Szenen merken, nicht einmal für wenige Minuten. Sie erkannte keine Gesichter, war sich dessen auch sehr wohl bewusst, aber im Gegensatz zu AB erkannte sie die vorgestellten Personen auch dann nicht, wenn sie sich bewegten oder sprachen. Sie hatte auch Schwierigkeiten, Personen über ihrem Namen zu erkennen. Campbell geht deshalb davon aus, dass bei Dr. S die

Fehlfunktion im person identification node vorliegt, oder aber in der Verbindung zwischen der face recognition unit und dem person identification node. Dr. S berichtete, wie auch AB, von einer nahen Verwandten mit einem ähnlichen Problem. Auch in diesem Fall wurde keine genetische Familienanamnese erhoben.

Ariel und Sadeh (1996) berichteten aus Israel über einen achtjährigen Jungen LG. In einer insgesamt neunstündigen Sitzung testeten sie die visuellen, kognitiven und mnestischen Fähigkeiten des Jungen. Sie kamen zu dem Ergebnis, dass sich die hohe verbale Intelligenz des Jungen deutlich von seinen eingeschränkten Fähigkeiten der Objekt- und Gesichtserkennung abhob. Die Erkennung von Buchstaben und Worten, die Fähigkeit zu Lesen und das lexikalische Verständnis waren weit über den Durchschnitt seines Alters hinaus entwickelt. Hingegen konnte er auch alltägliche Objekte nicht immer sicher von Bildern oder Zeichnungen erkennen, und konnte bekannte Gesichter nicht von unbekanntem unterscheiden. Ebenso wenig vermochte er Alter und Geschlecht eines Gesichts einzuschätzen. Auch die emotionale Aussage eines Gesichts entzog sich seiner Wahrnehmung, er konnte also nicht feststellen, welche Gefühlslage ein Gesicht ausdrückte.

Ariel und Sadeh (1996) führten die Störungen auf ein generelles Defizit in der visuellen Wahrnehmung zurück, und bezeichneten die Prosopagnosie als „apperzeptiv“, die Anführungsstriche finden sich auch im Original. In der Zusammenfassung betonten sie aber: „LG's special pattern of visual skills and deficits is not typical of any specific subclass of agnosia“.

Ein anderes Spektrum von kognitiven Schwächen neben zugleich altersuntypisch herausragenden Leistungen zeigt der von Jones und Tranel (2001) vorgestellte Fall des fünfjährigen TA. Er ist der Einzige in der Literatur beschriebene Linkshänder mit kongenitaler Prosopagnosie. Seine Eltern stellten ihn zur Untersuchung vor, weil er offensichtlich keine Gesichter erkennen oder behalten konnte. Auch verlief er sich leicht, weil er sich nicht an sichtbaren Wegmarken orientieren konnte. Ganz im Gegensatz dazu waren seine verbalen, lexikalischen und arithmetischen Fähigkeiten außerordentlich gut entwickelt. Die Tester maßen den Stanford-Binet IQ mit >180, und den Fullscale IQ (für Erwachsene) mit 130. Um so auffälliger waren seine schlechten Leistungen

bei den Tests zur Gesichtserkennung: er konnte keines der ihm gezeigten 18 Gesichter vertrauter Personen erkennen. Auch ihre Stimmen erkannte er weniger gut als zwei andere Kinder, die alle Tests als Vergleichspersonen mitmachten. Eine weitere Serie von Bildern zeigte künstlich im Rechner erzeugte Gesichter mit vorwiegend männlichen oder vorwiegend weiblichen Zügen. Während die beiden Vergleichskinder die Bilder fast alle korrekt zuordneten, erkannte TA lediglich 24 von 40 richtig, lag also nur knapp über dem Zufallsniveau.

Dagegen las er Emotionen aus Gesichtern recht gut, jedenfalls nicht signifikant schlechter als die Vergleichskinder. Anders als alle anderen Probanden mit angeborener Prosopagnosie war TA fähig zur verdeckten Gesichtserkennung. Dabei wurde die Veränderung der Hautleitfähigkeit als Maß der unterbewussten Reaktion auf bekannte und unbekannte Gesichter bewertet.

Bei diesem Test unterschied sich die Reaktion von TA in keiner Weise von der der beiden anderen Kinder. Sein MRT ließ keine Veränderungen der Gehirnanatomie erkennen. Die Autoren diagnostizierten eine Prosopagnosie mit apperzeptiven und assoziativen Komponenten.

Bentin et al. (1999) stellten den Fall des 36jährigen YT vor. Er meldete sich bei den Autoren nach einer Vorlesung über Gesichtserkennung und erklärte ihnen, er habe seit frühester Kindheit Probleme damit, Gesichter zu erkennen. Die Untersuchungen ergaben, dass YT vertraute Gesichter nach Frisur, Haarfarbe oder gut unterscheidbaren Merkmalen erkennt. Als er unter 1150 Gesichtern die Gesichter von 670 Prominenten erkennen sollte, benannte er lediglich 24 von ihnen korrekt, eine Vergleichsgruppe erkannte durchschnittlich 391. Die korrekte Erfassung von Alter, Geschlecht und emotionalem Ausdruck eines Gesichts bereitete ihm hingegen keinerlei Schwierigkeiten.

Weitere Versuche ergaben, daß YT's Objekterkennungsleistung vollkommen normal war. Alle Tests zur holistischen oder analytischen Objekterkennung ließen keine Abweichung von der Norm erkennen. Auch seine räumliche Orientierung, seine Grob- und Feinmotorik waren unauffällig. Sein MRT zeigte eine normale Gehirnanatomie, nur der rechte Temporallappen war auffällig klein. YT's gesichtsspezifisches negatives



EEG-Potential N170 wies eine deutlich geringere Amplitude auf als das von Kontrollpersonen. Ein Elternteil hatte, so berichtete der Untersuchte, ebenfalls Probleme mit der Erkennung von Gesichtern. Ein Stammbaum wurde auch hier nicht erhoben (Bentin et al., 1999).

Der international bekannteste Fall ist sicherlich der von Duchaine (2000) beschriebene BC. BC (Bill Choisser) wurde in einer deutschen Fernsehsendung vorgestellt als Prototyp eines Prosopagnostikers. Er unterhält eine eigene Homepage im Internet zum Thema „faceblind“ (<http://www.choisser.com>), und tritt des öfteren in Fernsehsendungen in den USA zu diesem Thema auf.

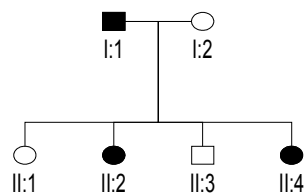
Duchaine hat diverse neuropsychologische Untersuchungen mit BC durchgeführt und ist zu dem Ergebnis gekommen, dass BC eine reine Prosopagnosie ohne Störung der konfiguralen visuellen Verarbeitung aufweist. BC zeigt jedoch eine Gangunsicherheit (gait-abnormality) und eine zentrale auditive Verarbeitungsstörung (CAPD = central auditory processing disorder), die sich in einer Empfindlichkeit gegen Nebengeräusche beim Hören von Sprache äußert. Eine Orientierungsstörung, eine Objekterkennungsstörung oder eine Störung des konfiguralen Objekterkennens ließ sich hingegen nicht nachweisen. Allerdings teilte mir Bill Choisser (persönliche Mitteilung) mit, dass er sich ohne Landkarte nicht gut zurechtfindet, sein topographisches Orientierungsvermögen ist also eher schlecht.

BCs Prosopagnosie scheint gegenüber Frauen ausgeprägter zu sein als gegenüber Männern. Er gibt an, dass er Männer an ihren Haaren und an ihren Jeans erkennt, Frauen aber überhaupt nicht, wobei sein Interesse an Frauen nach eigenen Angaben auch gering ist. Duchaine hat allerdings keinen entsprechenden Test zur Geschlechtererkennung durchgeführt. Die Arbeit macht auch keine Angaben, ob BC Schwierigkeiten hat, Alter, Geschlecht oder Emotionen aus Gesichtern herauszulesen.

Duchaine schloss anhand der anamnestischen Angaben und dem Ergebnis der durchgeführten Tests, dass BC's Prosopagnosie auf einer Behinderung in einem gesichtsspezifischen Erkennungssystem beruhe. Andere Mitglieder von BC's Familie hatten

ebenfalls Probleme bei der Gesichtserkennung. Auch hier wurden keine Stammbaumdaten erhoben oder weitere Untersuchungen durchgeführt.

Die bisher einzige Untersuchung einer Familie, in der mehrere Mitglieder unter einer angeborenen Gesichtserkennungsstörung leiden, stammt von de Haan (1999). Die Familie bestand aus Vater, Mutter, drei Töchtern und einem Sohn. Der Vater, die mittlere Tochter, die jüngere Tochter und der Sohn berichteten über ausgeprägte Probleme bei der Erkennung von bekannten Gesichtern.



**Abbildung 6:** Stammbaum gezeichnet nach den Daten der Veröffentlichung von De Haan (1999). Die Stammbaumsymbole sind im Anhang G erläutert.

Bei keinem Mitglied der Familie wurden andere neurologische Störungen, Traumata, oder fokale Hirnprozesse erwähnt. De Haan (1999) konnte nur einen Test (Erkennen von berühmten Gesichtern) mit den Familienmitgliedern durchführen, weil sie alle weiteren Tests verweigerten. Dieser Test ergab, dass der Vater und die zwei Töchter in Übereinstimmung mit ihren eigenen Angaben erhebliche Probleme hatten, die vorgelegten Bilder zu erkennen. Die Mutter und der Sohn erkannten die Bilder deutlich besser, wenn auch immer noch schlechter als der Durchschnitt (die älteste Tochter verweigerte den Test). In der Anamnese hatte der Sohn aber eine ähnlich ausgeprägte Schwäche der Gesichtserkennung angegeben wie die drei laut Test deutlich stärker betroffenen Familienangehörigen.

## 4.2. Eigene Ergebnisse

Ich habe sechs Familien mit 90 Probanden erfasst. Alle Stammbäume umfassen drei oder mehr Generationen.

### 4.2.1. Familien G/L

Der Stammbaum G (Abbildung 7) umfasst fünf Generationen, die Indexperson ist IV-1. Von der Familie G/L kannte ich zunächst nur die Prosopagnosie von der Seite G. An die Familie L wurde nur der Fragebogen verteilt. Dass auch auf dieser Seite eine Prosopagnosie auftritt, wurde erst einige Monate später bei Gesprächen von III-2 mit ihren Zwillingschwestern zufällig erkannt. Die Mitglieder der Familie wussten dabei nicht voneinander, dass sie Probleme bei der Gesichtserkennung haben. Sowohl auf der Seite G als auch auf der Seite L ist die Prosopagnosie hervorragend kompensiert und klinisch nicht auffällig. Bei einem Test mit berühmten Gesichtern (Politiker und Personen des öffentlichen Lebens) erkannte IV-1 alle bis auf ein Gesicht richtig. Er wies aber darauf hin, dass er vorher bereits wusste, dass es sich um Prominente handelte, und deshalb die Auswahl auf wenige dutzend Personen eingeschränkt war. Die Aufgabe war also zu einfach. IV-1 konnte die Gesichter also im Ausschlussverfahren und aufgrund von groben Merkmalen korrekt zuordnen. Beispiel: Älterer Mann, ernstes, konzentriertes Gesicht, also wahrscheinlich Politiker. Gesicht lang, fleischig, aber durchaus kantig: Helmut Kohl.

Bei den meisten Betroffenen war allenfalls ein geringer Leidensdruck auszumachen. Die Betroffene III-10 war über die Diagnose außerordentlich erleichtert, denn ihr war des öfteren der Vorwurf gemacht worden, sich nicht für Menschen zu interessieren. Die Betroffene IV-4 sieht auf der Straße niemanden direkt an, erwidert aber sehr freundlich und etwas zerstreut jeden Gruß. Die beiden eineiigen Zwillinge III-6 und III-8 gaben an, sich überhaupt keine inneren Bilder von Situationen, Räumen oder Gesichtern zu machen.

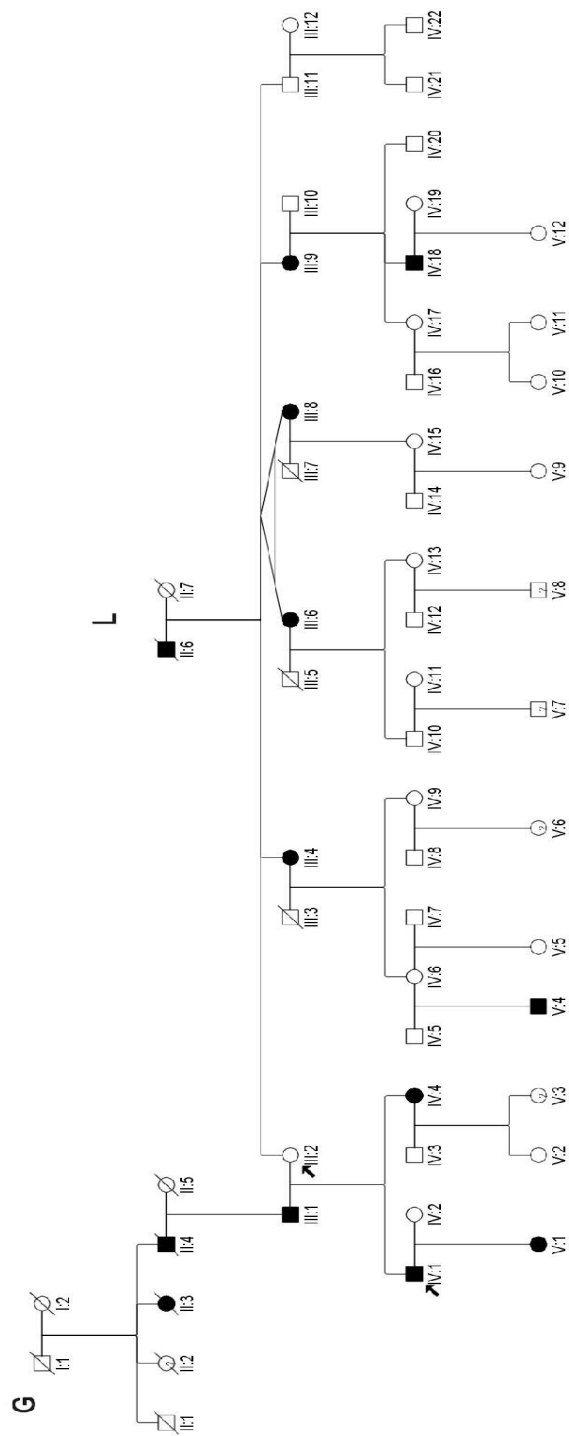


Abbildung 7: Familie G/L

**Abbildung 7:** Die Stammbaumsymbole sind im Anhang G erläutert. Dieser Stammbaum zeigt zwei nicht verwandte Familien mit Prosopagnosie. Die Vorfahren I-1 und I-2 sind bereits seit mehr als 50 Jahren tot, so dass ich keine Informationen über den Merkmalsträger in dieser Generation habe. In der Familie G haben II-3 und II-4 das Merkmal. II-3 stirbt kinderlos. III-1, der einzige Sohn von II-4, ist betroffen und gibt das Merkmal an beide Kinder IV-1 (Indexperson) und IV-4 weiter. Seine Frau ist nicht betroffen, stammt aber aus einer Familie, in der die Prosopagnosie ebenfalls über vier Generationen vorkommt. In der jüngsten Generation der Familie G ist V-1 sicher eine Trägerin des Merkmals, V-2 sicher nicht und V-3 möglicherweise. Eine genaue Anamnese von V-3 konnte ich bisher nicht erheben. Das Merkmal vererbt sich sowohl über weibliche als auch über männliche Merkmalsträger. Von den Kindern des Merkmalsträgers II-6 in der Familie L sind III-4, III-6, III-8 und III-10 betroffen. III-6 und III-8 sind molekulargenetisch bestätigt eineiige Zwillinge, die beide gleichermaßen von der kongenitalen Prosopagnosie betroffen sind. Ich fand die Prosopagnosie in der Familie L nur zufällig bei der Befragung zur Familie G von III-2. Wie gut die Symptome der kongenitalen Prosopagnosie kompensiert werden, mag man daran ermessen, dass III-2 von der Prosopagnosie ihrer Schwestern nichts wusste! In der Familie L ist in der 4. Generation nur IV-18 sicher betroffen. IV-21 und IV-22 haben keinen Kontakt zur Familie und können nicht befragt werden. IV-6 hat keine Probleme mit der Gesichtserkennung. Ihr Sohn V-4 zeigt in der Anamnese alle Kriterien der Prosopagnosie. Ob es sich bei ihm um eine angeborene oder erworbene Form der Prosopagnosie handelt, ist durch die protrahierte Geburt schwierig zu beurteilen. Es muss offen bleiben, ob die Mutter IV-6 eine unauffällige obligate Überträgerin ist und/oder der bislang noch nicht untersuchte Vater IV-5 möglicherweise auch als Überträger in Frage kommt. Die Segregation der kongenitalen Prosopagnosie in den Familien G und L ist am besten mit einem autosomal dominanten Erbgang mit bis zu 100% Penetranz vereinbar.

Wenn sie jemanden unerwartet trafen, der sie offenbar kannte, sagten sie ganz offen und freundlich: „Ich weiß nicht wo ich Sie hintun soll. Helfen Sie mir doch mal“. Sie erkennt ihre Bekannten nur an der Stimme. III-8 bemerkte, dass jetzt im zunehmenden Alter, sie ist über 70 Jahre, das Problem mit der Altersschwerhörigkeit bei ihr die Situation verschlimmere. Sie ist aber extrem erleichtert, weil sie jetzt wisse, dass sie einfach schwer Leute wiedererkennen könne, und dass dies nicht ein Problem ihrer Lernfähigkeit sei. Die Betroffene III-4 schilderte ihre Unfähigkeit im Fernseh- oder im Kinofilm dem Handlungsstrang folgen zu können, weil sie ständig die Personen verwechselte. Auch erkannte sie einen langjährigen früheren Partner nicht, als dieser sie unerwartet besuchte. V-1 ist ein aufgewecktes, fröhliches und aktives fünfjähriges Mädchen, die in ihrer Reaktion auf andere Menschen im Alter von 1 bis 3 Jahren recht auffallend war. Sie bekam oft Panik und Angst bei weniger gut Bekannten. Körperkontakt

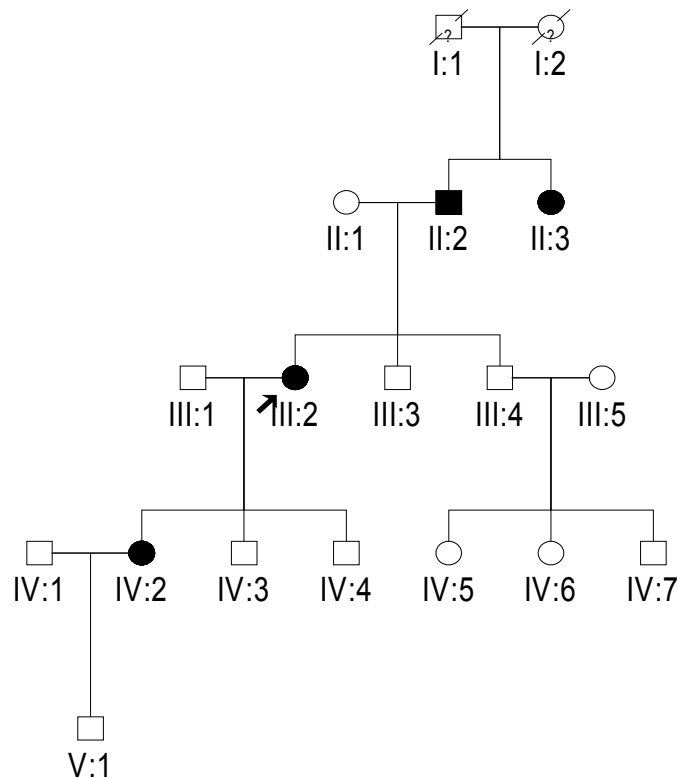
außerhalb der Familie ließ sie gar nicht zu. Sie beobachtete die Menschen und andere Kinder am liebsten aus der Entfernung, ohne selber aktiv zu werden. Beim Einkaufen oder in größeren Menschengruppen klammerte sie sehr stark. Besonders auffallend war, dass sie kaum aktiven, längeren Blickkontakt aufbaute, Stimmungen aber recht gut einschätzen konnte. Mehrmals verwechselte sie andere Personen mit ihrer Mutter, was für sie selber sehr irritierend war. Kontakt zu einem anderen gleichaltrigem Mädchen und dessen Mutter konnte langsam aufgebaut werden. Auch hier wurde berichtet, dass V-1 sofort kommt und klammert, sobald neue Menschen dazu kommen. Dieses Verhalten konnte bereits im ersten Jahr des Kindergartens abgebaut werden. V1 tut sich immer noch schwer auf unbekannte Menschen zuzugehen, geht aber jetzt bewusster vor. Sie weiß von ihrem Problem, seitdem sie 3 Jahre ist und kann gut beschreiben, woran sie die Personen erkennt. Im Kindergarten wurde eine integrative Kraft bereitgestellt, die mit V-1 Kontaktaufnahme in Kleinstgruppen übt. Da auch ihre einzige Freundin in die gleiche Gruppe geht, war die Eingewöhnungszeit nicht ganz so schwer. Es wurde darauf geachtet, dass sie vor den anderen Kindern bereits dort war, damit sie deren Kommen beobachten konnte, um sich die Merkmale (Kleidung, Frisur) des Tages zu merken. In der Familie wurde der Blickkontakt bewusst erbeten, um den Anreiz in das Gesicht zu schauen zu bewirken. Auch wurde bei Unterhaltungen darauf geachtet, dass ein Blickkontakt stattfindet. V-1 hat immer die Sorge die Familienangehörigen nicht wiederzufinden und löst sich nur an gut bekannten, überschaubaren Orten. Für V-3 habe ich bisher eine Prosopagnosie nicht genau ermitteln können. V-3 ist ein schüchternes, etwas zurückgezogenes, intelligentes Mädchen von acht Jahren. Sie hat bisher nicht gesagt, ob sie Schwierigkeiten hat, Gesichter zu erkennen. Ihr aufmerksames Zuhören an den Gesprächen über die Prosopagnosie und ihre Fragen erschienen mir immer recht auffallend. Konkrete Fragen wurden mit ausweichend beantwortet: „Das weiß ich nicht“.

V-6 meint, dass sie dieses Problem nie gehabt habe. Ihre Kooperation zu einer Befragung war zunächst nur minimal. Dass sie Leute nicht erkenne, komme schon öfters vor, aber das liege nur an ihrem sehr kontaktpflichtigen Job. Nach ausführlicher Aufklärung fand sie das Thema sehr interessant und ihre Befragung ergab, dass sie sicher keine Prosopagnosie hat. Der Vater ihrer Tochter hat sicher keine Probleme mit der

Gesichtserkennung. Die Befragung des Vaters ihres Sohnes steht derzeit noch aus. V-4 sagte bei unserem Erstgespräch sofort, dass er ein großes Problem mit Gesichtern habe. Er hat eine Spastik nach protrahierter Geburt und stottert gelegentlich. Seine Intelligenz ist nicht beeinträchtigt, im Gegenteil, er zeichnet sich durch eine hohe mathematische und naturwissenschaftliche Begabung aus und studiert derzeit Informatik und Psychologie. Eine MRT Untersuchung seines Gehirns wurde bisher noch nicht gemacht. Im Stammbaum haben wir offen gelassen, ob die Mutter IV-6 Überträgerin ist, da die Prosopagnosie bei ihrem Sohn V-4 im Rahmen der protrahierten schweren Geburt erworben sein könnte. Es ist nicht auszuschließen, dass die Prosopagnosie auch vom bisher nicht untersuchten Vater IV-5 kommen kann. Bei dem Betroffenen IV-18 wurde bereits von Seiten der Tanten erwähnt, dass er als Kind immer gefragt habe, welche Tante sie denn seien. Das betraf aber nicht nur die Zwillingstanten, sondern auch ihre beiden älteren Schwestern. Er selber gibt an, dass ihm wohl klar sei, dass er sich schlecht Gesichter merken könne, aber dieses Problem eigentlich auf die sehr vielen Kontakte in seinem Beruf zurück führe. Seine Tochter hat nach seiner Auskunft keine Probleme mit der Gesichtserkennung. Sie und ihre Mutter stehen nicht für meine Untersuchung zur Verfügung.

Der Betroffene IV-20 sagt über sich selbst, dass ihn Menschen nicht interessieren, und er sich auch die Leute auf der Straße nicht anschaut. Er meint, dass er kein Problem mit der Gesichtserkennung habe. Er leidet an rezidivierenden Schüben einer manifesten Schizophrenie. Seine Schwester erzählte bei der Befragung, dass er sich öfter auf Feiern im Freundeskreis bei ihr Rat hole und nach ihm Unbekannten frage. Eine eindeutige Aussage zur Prosopagnosie läßt sich aufgrund der psychiatrischen Symptome nicht treffen. In der Befragung der Familien G/L fiel auf, dass die Orientierung vielen Probleme bereitet. Folgende Personen äußerten Orientierungsprobleme III-2, III-4, III-6, III-8, III-9, IV-1, IV-4, IV-6, von denen III-2 und IV-6 keine Prosopagnosie haben. Im Anhang J befinden sich persönliche Berichte von Betroffenen der kongenitalen Prosopagnosie.

#### 4.2.2. Familie H



**Abbildung 8:** Die Stammbaumsymbole sind im Anhang G erläutert. Auch in dieser Familie vererbt sich das Merkmal dominant über männliche und weibliche Merkmalsträger. Ein Generationensprung ist nicht erkennbar. Die Diagnosen für IV-5 bis IV-7 sind bisher nicht gesichert.

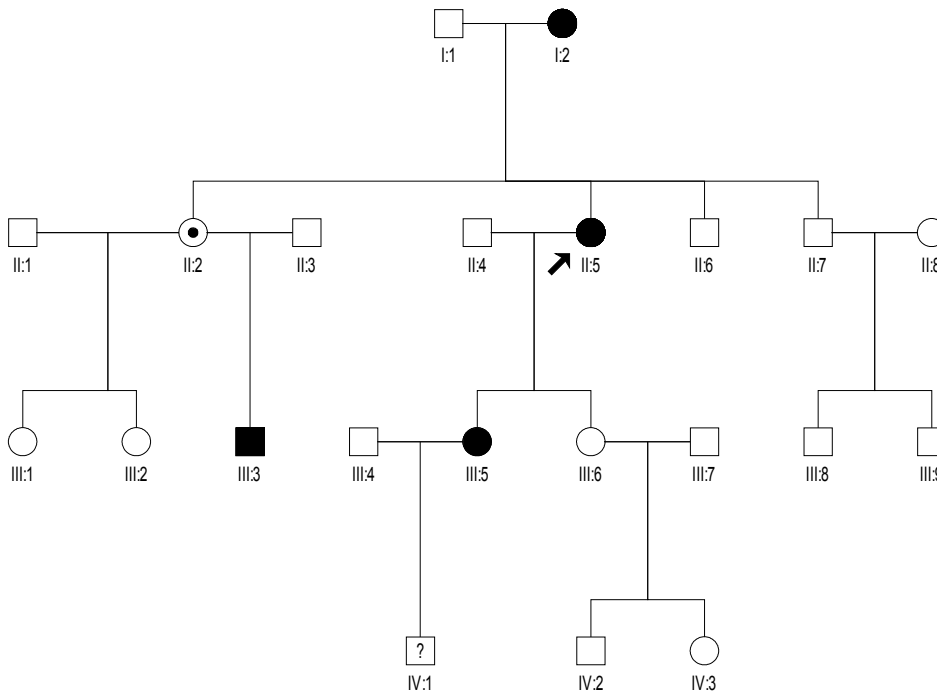
Der Stammbaum umfasst vier Generationen, die Indexperson ist III-2. Der Kontakt konnte über die amerikanische Internetuser Group <Faceblind-List> geknüpft werden, zu der nur Prosopagnosiebetreffene Zugang haben. Die Indexperson III-2 berichtet über ausgeprägte Probleme, nahe Verwandte (Kinder und Eltern) zu erkennen, wenn sie ihnen in einer ungewohnten Umgebung begegnet. Als die Tochter IV-2 sie unerwartet im Büro aufsuchte, hat sie die Besucherin nicht erkannt. III-2 gibt an, über die Diagnose der Prosopagnosie erleichtert zu sein. Es hat sie bisher immer stark belastet, Menschen nicht wiederzuerkennen, auch wenn sie mit ihnen intensiv zusammengearbeitet hat. Sie hat jetzt auch eine sehr gute Erklärung für ihre Scheu, jemanden irgendwo abzuholen.



Sie musste dann immer mit der peinlichen Erfahrung rechnen ihn nicht zu erkennen. III-2 ist sehr sprachbegabt und spricht mehr als 7 Sprachen nach eigener Einschätzung recht gut und zahlreiche weitere Sprachen ausreichend für Unterhaltungen. Auch ihre mathematischen Fähigkeiten sieht sie im überdurchschnittlichen Bereich. In frühester Jugend wurde ein Intelligenztest gemacht, bei dem sie überdurchschnittlich abschnitt. In ihrer sozialen Arbeit ist sie sehr engagiert für Behinderte und schildert, dass sie in diesem Bereich nie Erkennungsprobleme habe. Sie gibt selber sehr viele Seminare und hat in diesem Bereich selten Probleme, es sei denn, dass mehrere andere Gruppen in der Mittagspause sich unter ihre Gruppe mischen. Dann wird es extrem schwierig ihre Teilnehmer zu identifizieren. Zusätzlich erwähne sie, dass es extrem schwierig für sie sei Stimmen von anderen Menschen zu unterscheiden. Selbst die Unterscheidung der Stimmen aus ihrer Familie gelänge ihr nicht. Ihre Tochter IV-2 schilderte ähnliche Probleme im Erkennen von Gesichtern, die sie aber „im Griff“ hat. Sie könne sich sehr gut verschiedene Menschen merken. IV-2 ist laut Angaben ihrer Mutter auch recht intelligent und hat bei einem offiziellen IQ-Test weit überdurchschnittlich abgeschnitten. Ihre Begabung liegt überwiegend im mathematischen Bereich. III-3 und der Betroffene III-4 konnten noch nicht von mir direkt befragt werden. Die Betroffenen II-2 und II-3 konnten aufgrund ihres hohen Alters nicht direkt befragt werden. Im Rahmen von Gesprächen mit der Indexperson und ihren Schilderungen kann von einer Prosopagnosie bei II-2 und II-3 ausgegangen werden.

Die Diagnose von III-4 konnte mangels Kontakt nicht von mir direkt verifiziert werden. Im Anhang J befinden sich persönliche Berichte von Betroffenen der kongenitalen Prosopagnosie.

### 4.2.3. Familie E



**Abbildung 9:** Die Stammbaumsymbole sind im Anhang G erläutert. Bei I-2 sind wir auf die Fremdanamnese ihrer Kinder (II-5 und III-5) angewiesen, weil I-2 unter einer progredienten Demenz leidet und unsere Fragen nicht mehr schlüssig beantworten kann. Von den Kindern von I-2 ist II-5 sicher betroffen und II-2 und II-7 sind sicher nicht betroffen. Bei II-2 ist klinisch kein Anzeichen einer angeborenen Prosopagnosie. Sie hat aber einen Sohn III-3 mit kongenitaler Prosopagnosie, so dass entweder II-2 als unauffällige obligate Überträgerin und/oder II-3, als möglicher Überträger, der bis jetzt noch nicht näher untersucht wurde, zu diskutieren sind. III-5 hat auch Prosopagnosie. III-6 stand bisher für eine Befragung nicht zur Verfügung, auch hier sind wir nicht sicher, ob sie Merkmalsträgerin ist. Die Mitglieder der Generation IV sind nicht älter als 2 Jahre. Deshalb können wir nicht sicher feststellen, ob sie das Merkmal ererbt haben. Auch in diesem Stammbaum ist die Segregation am besten mit einem autosomal dominanten Erbgang mit eingeschränkter Penetranz vereinbar.

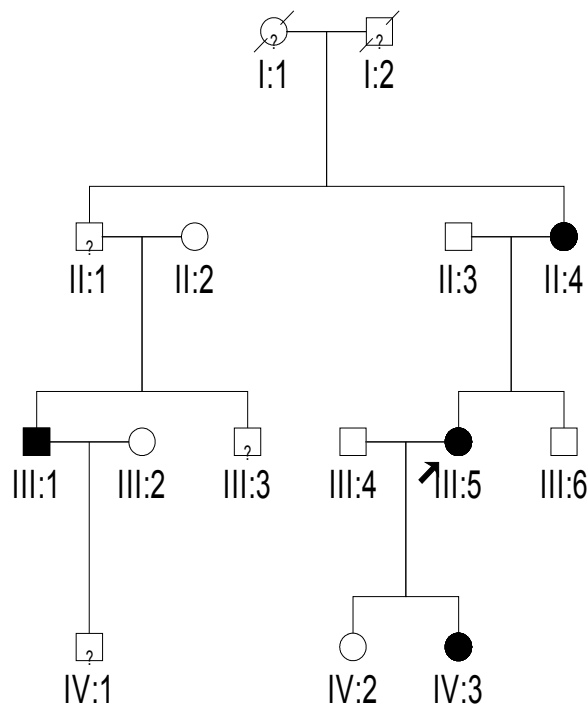
Indexperson ist II-5. Auf diesen Stammbaum wurden wir zufällig durch eine Sendung im WDR5 vom 9.3.2002 „Hallo Ü-Wagen – Von Menschen und Macken“ aufmerksam. Schon als Schulkind, so berichtet sie, habe sie große Schwierigkeiten gehabt, Gesichter zu erkennen. Als ihre Klasse einmal überraschend in einen anderen Raum verlegt worden war, setzte sie sich wie gewöhnlich in den alten Raum und bemerkte nicht, dass alle Gesichter um sie herum fremd waren. Erst als die Lehrerin sie darauf ansprach, fiel ihr auf, dass sie in der falschen Klasse saß.

Ihre Mutter hatte ähnliche Probleme. Von ihrer Großmutter wurde berichtet, sie sei nicht gerne auf die Straße gegangen, weil sie meinte, die Menschen sowieso nicht zu erkennen, und das werde man ihr übel nehmen.

Ihre Tochter III-5 berichtet, dass Sie sich einmal mit einem guten Bekannten zum Kinobesuch verabredet hat, ihn aber unter den Wartenden nicht erkannte. Schlimmer noch: einer der Männer sah ihrem Bekannten ähnlich und sie sprach ihn an, er war es aber nicht. In ihrem Job als Buchhändlerin hatte sie immer wieder das Problem, Kunden wiederzuerkennen, selbst dann, wenn sie nur einen Moment wegging, um ein Buch zu holen. III-3 hat eindeutige Probleme mit der Gesichtserkennung und kann nach eigenen Angaben keine sinnvolle Beschreibung von Personen abgeben. In fremden Städten hat er oft das Gefühl, viele von den umgebenden Menschen zu kennen. Die eindeutige Aussage, ob jemand für ihn bekannt ist, kann er nur verzögert geben.

Im Anhang J befinden sich persönliche Berichte von Betroffenen der kongenitalen Prosopagnosie.

#### 4.2.4. Familie P



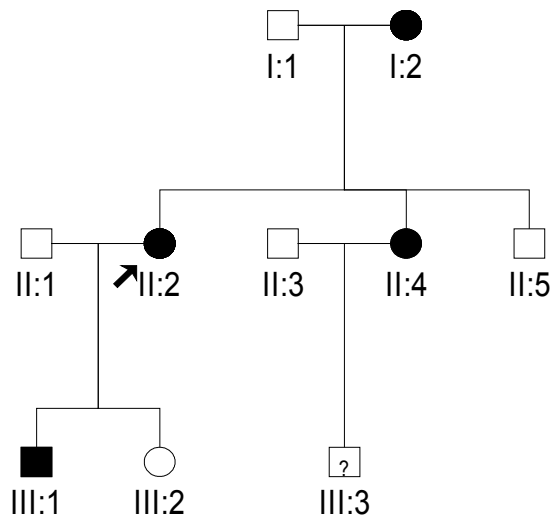
**Abbildung 10:** Die Stammbaumsymbole sind im Anhang G erläutert. Die Generation I ist verstorben, der Merkmalsträger ist nicht mehr ermittelbar. II-1 und II-2 konnte bisher noch keine Zeit für eine intensive Befragung finden, ebensowenig III-2 und III-3. Anamnestisch gesichert sind alle Merkmalsträger, also II-4, III-1, III-5 und IV-3. Die Segregation der kongenitalen Prosopagnosie über 3 Generationen (II-4, III-5 und IV-3) spricht für einen autosomal dominanten Erbgang.

Dieser Stammbaum konnte über unsere Internetseite <http://www.prosopagnosie.de> erfasst werden. Die Indexperson III-5 ist Psychologin und hält selbst Seminare ab. Sie berichtet, dass sie einen Mann in einem Seminar erst nach sieben Stunden wiedererkannt hat. Er war bereits vor zwei Jahren in einem Intensivseminar gewesen und war ihr damals durch gewisse Redewendungen aufgefallen, die er häufig benutzte. Daran hat sie ihn wiedererkannt, nicht an seinem Gesicht. Sie hat auch eine Arzthelferin an deren Arbeitsplatz nicht erkannt, obwohl sie eine gute persönliche Bekannte von ihr ist. Sie berichtet, dass ihre ebenfalls von Prosopagnosie betroffene Mutter als Kind nicht gerne ins Nachbardorf ging, weil sich immer wieder Leute beschwerten, sie habe nicht ge-

grüßt. Die Beschwerde richteten sie natürlich nicht an II-4 selbst, sondern an deren Mutter I-1.

Die jüngere Tochter von III-5, IV-3, ist ebenfalls betroffen. Sie ist sieben Jahre alt und sie erklärte auf Nachfrage, Menschen überwiegend an der Stimme zu erkennen. Ihre Mutter erkennt sie nach eigenen Angaben an den langen Haaren. Im Anhang J befinden sich persönliche Berichte von Betroffenen der kongenitalen Prosopagnosie.

#### 4.2.5. Familie W



**Abbildung 11:** Die Stammbaumsymbole sind im Anhang G erläutert. Das Merkmal Prosopagnosie segregiert vom Großvater I-2 auf die beiden Töchter II-2 und II-4 und den Enkel III-1. III-1 hat aufgrund seiner extremen Frühgeburtlichkeit zahlreiche sensorische, motorische und kognitive Defizite. Es lässt sich deshalb nicht beurteilen, ob seine kongenitale Prosopagnosie genetisch bedingt oder erworben ist. III-3 war zum Zeitpunkt dieser Arbeit weniger als ein halbes Jahr alt. II-5 ist nicht kooperativ.

Dieser Stammbaum wurde über unsere Internetseite <http://www.Prosopagnosie.de> erfasst. Die Indexperson II-2 ist Lehrerin und merkt sich ihre Schüler an typischen äußeren Merkmalen. Dabei sind Stimme, Mimik und Bewegung der Personen für sie sehr wichtig. Sie beschreibt deutliche Schwierigkeiten beim Fernsehen, wenn sie sich einen Film nur mit halber Aufmerksamkeit anschaut, ist es für sie unmöglich die Schauspieler zu differenzieren.

Ihre Tochter III-2 habe die wenigsten Probleme und sei ihr oft eine Hilfe bei der Erkennung von Personen. Ihr Sohn III-1 habe einige Schwierigkeiten, weil er nach Frühgeburtlichkeit in der 27. Schwangerschaftswoche eine schwere psychomotorische Entwicklungsverzögerung habe. Seine Motorik und Sprachentwicklung ist deutlich zu-

rück. Eine Prosopagnosie hält sie durchaus für möglich, die sei aber durch die beschriebenen Probleme überlagert und nicht zu verifizieren. Die Mutter I-2 der Indexperson ist laut Aussagen beider Töchter II-2 und II-4 auch betroffen, da sie sich immer schwer tat Nachbarn oder andere Bekannte schnell zu erkennen. Die Schwester II-4 der Betroffenen ist zur Mitarbeit bereit und in einem langen Gespräch schilderte sie, dass sie nur Menschen wiedererkenne, mit denen sie länger gesprochen habe. In einer Stillgruppe von fünfzehn Frauen könne sie bei dem nächsten Treffen höchstens die drei Frauen wiedererkennen, mit denen sie sich länger unterhalten habe. Die anderen könne sie weder in dem Raum noch auf der Straße erkennen. Nur durch das Anschauen der Gesichter könne sie andere Menschen nicht wiedererkennen. Dieses Verhalten war für sie „normal“ und sie ging bis zu unserem Gespräch davon aus, dass alle Menschen auf diese Weise sich die Personen merken. Ihr Bruder II-5 steht für eine Befragung derzeit nicht zur Verfügung. Im Anhang J befinden sich persönliche Berichte von Betroffenen der kongenitalen Prosopagnosie.

### 4.3. Synopsis der Stammbäume

Bei der Auszählung der Stammbäume wurden die Ehepartner nicht gezählt. Fraglich Betroffene wurden in der Auswertung unter „Nicht Betroffene“ subsummiert, ebenso Kleinkinder, für die noch keine geeigneten Diagnose- und Testkriterien vorliegen. Die folgende Tabelle 2 zeigt die aktuellen Zahlen der sechs ausgezählten Stammbäume.

<i>Stammbaum</i>	<i>G</i>	<i>L</i>	<i>H</i>	<i>P</i>	<i>E</i>	<i>W</i>	<i>Summen</i>	<i>in %</i>
Familienmitglieder								
Insgesamt	11	31	13	11	16	8	90	100
Nicht Betroffene	5	21	9	7	13	4	59	65
Betroffene	6	10	4	4	3	4	31	34
Weiblich	3	6	3	3	2	3	20	22
Männlich	3	4	1	1	1	1	11	12
Generationen								
Erfasst	4	4	4	3	4	3		
Generationen mit Betroffenen	4	4	3	3	3	3		

**Tabelle 2:** Stammbaumanalyse der Familien G,L,H,P,E und W.

Eine obligate Überträgerin aus dem Stammbaum E wurde als nicht betroffen gewertet. Wir haben eine Gesamtzahl von 90 Familienmitgliedern in den sechs Stammbäumen G,L,H,P,E und W. Davon sind 59 Personen nicht betroffen und 31 Probanden haben das Merkmal der kongenitalen Prosopagnosie. Von den 31 betroffenen Probanden sind 11 männlich und 20 weiblich. Diese Verteilung ist prima vista vereinbar mit einem autosomal dominanten Erbgang.



## 5. Diskussion

### 5.1. Vererbungsmuster und phänotypische Ausprägung der Prosopagnosie

Die sechs vorgestellten Stammbäume (G/L, H, E, P, W) weisen am ehesten auf einen monogenen autosomal-dominanten Erbgang hin. Für eine autosomale Vererbung spricht, dass sowohl Männer als auch Frauen betroffen sind. Für monogen spricht die regelmäßige Vererbung, die klar über vier Generationen zu beobachten ist. Nur einmal wird ein Generationssprung im Erbgang beobachtet (Familie E). Ob ein Generationssprung tatsächlich vorliegt, muss solange offen bleiben, bis geklärt ist, ob die Prosopagnosie nicht auch vom Partner gekommen sein könnte. Die Betroffenen zeigen, bis auf ganz wenige

Ausnahmen, eine isolierte Prosopagnosie. Begleitagnosien kommen, ohne dass dies jedoch systematisch untersucht wurde, offensichtlich nicht häufiger vor als in der Kontrollpopulation.

Bei der erworbenen Prosopagnosie hingegen werden in der Regel weitere Begleitagnosien beschrieben, da Traumata, Insulte oder Tumore häufig größere Hirnareale betreffen. Die umfassende Erhebung von Anamnesen und Auswertung von Fragebögen ergab ein einheitliches Symptommuster. Die assoziierten Wahrnehmungsstörungen waren sehr unterschiedlich, ließen aber keine systematische Abgrenzung intra wie interfamiliär oder zur Kontrollgruppe zu. Ein gutes Beispiel ist die Familie G/L. Die Indexperson berichtet über eine schlechte Orientierung nach markanten Wegpunkten aber eine sehr gute Orientierung nach Landkarten. Seine betroffene Schwester findet sich ohne Karte nur schwer zurecht. Sein ebenfalls betroffener Vater hingegen kann sich ausgezeichnet ohne Karte in fremden Städten orientieren. Seine nicht betroffene Mutter hat Probleme mit der Orientierung. Das Problem der Orientierung bei verschiedenen Mitgliedern in der Sippe L ist ebenfalls nicht durchgängig mit einer kongenitalen Prosopagnosie assoziiert.

Auch wenn eine monogene Vererbung sehr plausibel erscheint, so ist ein komplexer Erbgang nicht mit letzter Sicherheit auszuschließen. In Frage käme z.B. eine multifaktorielle Vererbung, bei der neben äußeren (exogenen) Einflüssen genetische (endogene)

Faktoren hinzu kommen. Man würde hier aber eher ein buntes klinisches Bild erwarten. Dies gilt auch für die Diskussion einer polygenen Vererbung. Am treffendsten ist noch die Annahme einer polygenen Vererbung mit einem Hauptgen. Inwieweit bei der kongenitalen Prosopagnosie eine Heterogenität besteht, d.h. unterschiedliche Gene und/oder Mutationen zum gleichen Phänotyp führen, ist ebenfalls offen. Aufgrund des überraschend übereinstimmenden klinischen Bildes ist die Annahme einer nicht-allelischen Heterogenität weniger wahrscheinlich.

Ob es eine Variabilität in der klinischen Ausprägung der Prosopagnosie gibt, ist schwierig zu abzuschätzen. Von entscheidendem Einfluss dürfte die persönliche Biographie der Einzelnen sein. Einige der Betroffenen haben ausgeprägte Vermeidungsstrategien und individuelle Kompensationsmechanismen. Die letzten beiden Punkte sind die sichersten Begleitsymptome neben dem Hauptsymptom, das Nichterkennen von Bekannten in ungewohnten Situationen und das Nichterkennen von Bekannten innerhalb von Menschenmengen.

## **5.2. Vergleich der kongenitalen Prosopagnosie mit anderen erblichen Agnosien**

Nach meinen umfangreichen Literaturrecherchen ist die hier untersuchte kongenitale Prosopagnosie bislang die erste visuelle Agnosie, für die ein klarer Erbgang nachgewiesen werden konnte.

In der OMIM-Datenbank (Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. World Wide Web URL:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/auf>) finden sich keine Einträge zu anderen visuellen Agnosien.

Die Übersichtsarbeit von Haider et al. (2002) zum Thema „Genetic modifiers of vision and hearing“ führt für das Sehen ausschließlich genetische Veränderungen im optischen Apparat des Auges und in der Retina an, nicht aber genetisch bedingte Veränderungen im visuellen Kortex.

Von über 90 Agnosien, die in der OMIM-Datenbank beschrieben sind, sind unter den isoliert auftretenden Formen überhaupt nur wenige mit dem Hinweis auf Erblichkeit oder einem gesicherten Erbgang. Im Anhang I habe ich die derzeit aktuellen visuellen Agnosieformen zusammengestellt und kurz beschrieben.

In der OMIM-Datenbank fanden sich nur die folgende Hinweise auf erbliche Agnosien:

- specific dyslexia 1 (DYX1) [MIM 127700] ,~2(DYX2) [MIM 600202], ~3DYX3) [MIM 604254]
- familial developmental dysphasia [MIM 60017]
- specific language impairment (SLI) [MIM 602081]
- congenital anosmia; syn.odour blindness [MIM 107200]
- congenital anosmia to musk [MIM 254150]
- mucical perfect pitch; syn. absolute pitch [MIM 6159300]
- tune deafness; syn. dysmelodia [MIM 191200]

### **5.2.1. Dyslexie**

Zu den wohl bestuntersuchten Agnosien gehört sicherlich die Dyslexie. Es gibt inzwischen viele Hinweise auf eine erbliche Komponente (z.B. Nopola-Hemmi et al., 2002; Knopik et al., 2002; Sapir et al., 2002; Plaza et al., 2002; Viholainen et al., 2002; Ahn et al., 2002; Raskind et al., 2000; Pennington & Lefly, 2001; Morris et al., 2000). Ein einheitliches Bild zeichnet sich jedoch bisher nicht ab. Es werden derzeit 15 Kandidatenloci auf 5 Chromosomen diskutiert. Die Übersichtsarbeit von Fisher und DeFries (2002) weist darauf hin, dass schon die genaue Bestimmung des Begriffs „Dyslexie“ problematisch ist. Da die Definition des Phänotyps bereits schwierig ist, erschwert dies sicherlich die Kopplungsanalysen nicht unerheblich.

### **5.2.2. Dysphasie**

Im Jahre 1990 berichtete Gopnik über eine Familie, in der eine besondere Form der Dysphasie gehäuft auftrat (Gopnik, 1990; Gopnik, 1999). Er fand in drei Generationen

eine angeborene Form der Dysphasie, bei der die betroffenen Kinder bei ansonsten ungestörter Intelligenz Schwierigkeiten mit dem Erlernen der Sprache hatten. Der Stammbaum wies auf einen dominanten Erbgang hin. Weitere Veröffentlichungen zu diesem Thema gibt es nicht, und auch eine Genanalyse ist bisher nicht veröffentlicht worden. Im Jahre 1994 beschrieben Billard und seine Kollegen sechs Familien, in denen gehäuft eine schwere Dysphasie vorkam (Billard et al., 1994). Die Betroffenen lernten entweder nur unter Schwierigkeiten sprechen oder sprachen keine verständlichen Worte. In vier der Familien litten die Betroffenen zusätzlich unter einer schweren Dyslexie.

### **5.2.3. Anosmie**

Bereits im Jahre 1973 berichteten Whissell-Buechy und Amoore über eine Anosmie für Moschus (Whissell-Buechy & Amoore, 1973). Sie testeten dem Inhaltsstoff Pentadecalacton des Moschus und als Kontrolle des allgemeinen Riechvermögens benutzten sie 18 weitere, unterschiedliche Geruchsstoffe. Sie gaben die beeindruckende Zahl von 36 Familien an und eine Prävalenz der Moschusanosmie bei Kaukasiern von 7,2%, gegenüber 0% bei Farbigen. Die Autoren vermuteten einen rezessiven Erbgang. Weitere Veröffentlichungen zu dem Thema habe ich nicht finden können.

### **5.2.4. Sprachspezifisches Entwicklungsdefizit**

Nachdem man schon länger eine genetische Komponente für das Specific language impairment (SLI) (=Sprachspezifisches Entwicklungsdefizit) vermutet, gelang im Jahre 2001 Lai und Mitarbeitern zum ersten Mal die ätiologische Abklärung einer kognitiven Fehlleistung. Sie konnten eine Punktmutation als Ursache einer autosomal dominant vererblichen zentralen Sprachstörung nachweisen (Lai et al., 2001). Die betroffenen Mitglieder der Familie KE zeigen eine orofaciale Dyspraxie und gleichzeitig eine Behinderung des Sprachverständnisses und der Spracherzeugung. Die Störung zeigt sich sowohl beim Sprechen als auch beim Schreiben (Watkins et al., 2002).

Das FOX2P-Gen codiert einen Transkriptionsfaktor mit einer sogenannten Forkhead-Box (fox). Davon sind inzwischen mehr als Hundert bekannt. Vermutlich haben sie die Aufgabe, die Aktivität anderer Gene zu beeinflussen. Im Falle des FOXP2-Gens sind

diese Gene vermutlich für den Aufbau von Nervenbahnen oder -verbindungen verantwortlich. Die Vermutung, dass eine Veränderung des FOXP2-Gens für bestimmte Formen von Autismus verantwortlich sein kann, haben sich nicht bestätigt (Newbury et al., 2002). Auf welche Weise das FOXP2-Gen in die Ausbildung der Sprachfähigkeit eingreift, konnte bisher nicht geklärt werden.

Enard et al. (2002) sequenzierten das FOXP2-Gen bei Mäusen, Schimpansen, Gorillas, Orang-Utans und Rhesusaffen. Sie fanden, dass das FOXP2-Gen zwischen Maus und Mensch lediglich drei unterschiedliche Basen aufweist. Es gehört damit zu den 5% am wenigsten veränderten Genen. Zwei dieser Änderungen sind spezifisch für den Menschen und treten bei keiner anderen Art auf, (Enard et al., 2002). Das Sprachvermögen und damit das „Menschsein“ wird hieraus von den Autoren abgeleitet.

### **5.2.5. Absolutes Gehör**

Untersucht wurden aber nicht nur besondere Ausfälle des kognitiven Systems, sondern auch besondere Leistungen. Das absolute Gehör (perfect pitch) bezeichnet die Fähigkeit, die Höhe eines Tons ohne Vergleichston zu erkennen und zu bestimmen. Ein früh einsetzendes musikalisches Training ist eine der Voraussetzungen für die Entwicklung des absoluten Gehörs, aber Baharloo und seine Mitarbeitern fanden heraus, dass auch eine genetische Komponente darüber mitentscheidet, ob ein Musiker ein absolutes Gehör entwickelt oder nicht (Baharloo et al., 1998; Baharloo et al., 2000). Eine breit angelegte Zwillingsstudie zeigte, dass nicht nur das absolute Gehör, sondern überhaupt die Fähigkeit zur Wahrnehmung von Tönen eine nachweisbare erbliche Komponente besitzt (Drayna et al., 2001).

## **5.3. Pathologie der Prosopagnosie**

### **5.3.1. Pathologische Anatomie**

Die Lokalisation von Hirnleistungen wurde lange Zeit nur aus dem Muster von Ausfällen abgeleitet. Das neuroanatomische Korrelat, der „Sitz“ der Gesichtserkennung, wird deshalb bereits seit mehreren Jahrzehnten im Bereich des occipito-temporalen

Übergangs vermutet (Damasio et al., 1982; Meadows, 1974). Meadows wertete sieben Obduktionen von Patienten mit einer erworbenen Prosopagnosie aus. Fünf von ihnen zeigten eine doppelseitige Läsion des occipito-temporalen Übergangs, die beiden übrigen eine rein rechtsseitige Läsion in diesem Bereich, dafür aber linksseitige Schädigungen in anderen Regionen. Meadows vermutet den Sitz der Gesichtserkennung auf dem Gyrus occipito-temporalis lateralis, der in der englischen Literatur auch als „fusiform gyrus“ bezeichnet wird (Meadows, 1974). Er geht deshalb davon aus, dass eine beidseitige Schädigung Voraussetzung für eine Prosopagnosie ist. Eimer und McCarthy (1999) halten bereits eine einseitige Schädigung für ausreichend, eventuell auch eine linksseitige.

### **5.3.2. Untersuchungen zur Lateralität**

In einer Metastudie kam Mazzucchi bei 74 Fällen auf 24 rechtsseitige, 6 linksseitige und 44 beidseitige Schädigungen. Sie gab aber nicht an, auf welche Weise die Diagnose gesichert wurde (Mazzucchi & Biber, 1983). Landis et al. (1986) stellten 13 Fälle von Prosopagnosie mit klinisch und radiologisch rechtsseitigen Läsionen vor.

De Renzi et al. (1994) beschreiben drei Patienten mit einer Prosopagnosie nach rechtsseitiger Hirnschädigung und berichteten über 27 weitere Fälle in der Literatur, in denen eine rechtsseitige Hirnschädigung eine Prosopagnosie hervorgerufen hatte. Alle diese Befunde waren durch bildgebenden Verfahren gesichert. Deshalb halten es De Renzi et al. für wahrscheinlich, dass eine rechtsseitige temporo-occipitale Schädigung ausreichend sein kann, um eine Prosopagnosie auszulösen. Sie weisen aber ausdrücklich darauf hin, dass zwar eine Prosopagnosie nach einer rechtsseitigen temporo-occipitalen Schädigung auftreten kann aber eher selten ist.

Die Autoren vermuten deshalb, dass die linke Hemisphäre im allgemeinen einen Ausfall der Gesichtserkennung kompensieren kann, ausgenommen bei einigen wenigen Patienten, bei denen die Gesichtserkennung ausschließlich von der rechten Gehirnhälfte geleistet wird.

Auch die meiste neueren Untersuchungen stützen diese These. Barton et al. (2002) untersuchten fünf Patienten mit erworbener Prosopagnosie. Bei vier war im MRT eine Schädigung im Bereich des rechten FFA nachweisbar, bei einer Patientin lagen die Schädigungen im anterioren Temporallappen. Hingegen fanden Eimer und McCarthy (1999) bei der Untersuchung eines Prosopagnosiepatienten eine ausschließlich linksseitige Läsion.

Insgesamt festigt sich aber die Auffassung, dass eine rechtsseitige Läsion alleine ausreicht, um eine Prosopagnosie auszulösen.

Bei allen Arbeiten zur angeborenen Prosopagnosie hat sich bisher kein pathologisch-anatomisches Substrat nachweisen lassen, alle CT oder MRT-Untersuchungen zeigten ein unauffällige MRT Befunde (Jones & Tranel, 2001; Bentin, 1999 und Nunn, 2001).

#### **5.4. Unterscheidung zwischen angeborener und erworbener Prosopagnosie**

Barton et al. (2001) unterteilen die erworbenene Prosopagnosie in eine juvenile entwicklungsbedingte Form („developmental prosopagnosia“) und eine adulte erworbene Form („acquired prosopagnosia“). Der Begriff „developmental“ wird nicht einheitlich benutzt. Bei Bentin et al. (1999) und McConachie (1976) wird ausschließlich die angeborene Prosopagnosie, ohne erkennbares auslösendes Ereignis, so bezeichnet.

Aus diesem Grund unterscheide ich lediglich zwischen erworbener und angeborener (kongenitaler) Prosopagnosie. Auch wenn im Einzelfall die Ätiologie nicht bekannt ist, so sollte der Begriff angeborene (kongenitale) Prosopagnosie nur verwendet werden, wenn das Defizit sicher ab ovo anzunehmen ist; die Ergänzung hereditäre kongenitale Prosopagnosie impliziert, dass exogene Noxen auszuschließen sind. Dies belegen sehr gut meine Stammbäume. Bei keinem der Probanden lassen sich Hinweise für eine perinatale Asphyxie oder für später erworbene Schäden finden.

Der Begriff entwicklungsbedingte „developmental“ Prosopagnosie lässt offen, ob eine spätere Noxe oder ein erst später wirkender Gendefekt (late-onset) die bis dahin unauf-

fällige Gehirnentwicklung gestört hat. Da die Gesichtserkennung direkt post partum beginnt (Bushnell, 1989) und sich im frühen Säuglingsalter weiter entwickelt, ist eine Prosopagnosie nach Enzephalitis im Alter von 7 Jahren kaum als entwicklungsbedingte Prosopagnosie anzusehen, wie dies von Young & Ellis (1989) beschrieben wurde.

### **5.5. Inzidenz der erworbenen Prosopagnosie nach Hirnschäden**

In den letzten 50 Jahren ist nur über eine kleine Zahl von Menschen mit erworbener Prosopagnosie berichtet worden. Die bereits erwähnte Metastudie von Frau Mazzucchi und Frau Biber aus dem Jahr 1983 (Mazzucchi & Biber, 1983) kommt auf eine Gesamtzahl von 74 Fällen und ist damit immer noch die umfangreichste Sammlung. Sie werteten für ihre Arbeit die Literatur seit 1947 aus, also aus einem Zeitraum von mehr als 40 Jahren. Es ist allerdings im Einzelnen nicht nachzuvollziehen, aus welchen Quellen die genannten Probanden stammen. De Renzi et al. verglichen 1995 drei eigene Fälle mit 27 Fällen aus der Literatur. Dabei zogen sie nur solche Arbeiten heran, in den die Lokalisation der zu Grunde liegenden Schädigung mit CT oder MRT gesichert waren (de Renzi et al., 1994).

Bei einem frischen Infarkt mag eine transiente Prosopagnosie aber durchaus häufig sein. Hier et al.(1983) untersuchten 41 Patienten binnen sieben Tagen nach einem rechtsseitigen hämorrhagischen oder ischämischen Insult. 19 davon wiesen unter anderem eine Prosopagnosie auf, aber nur einer davon zeigte so wenig andere Ausfallerscheinungen, dass die Prosopagnosie in den Vordergrund trat. Die Arbeit könnte den Befund von de Renzi et al. (1994) stützen, dass selbst eine ausgedehnte rechtsseitige Schädigung des occipito-temporalen Übergangs nicht notwendigerweise mit einer Prosopagnosie einhergeht. Die Einschätzung ist jedoch sehr vorsichtig zu bewerten, da bei Patienten nach Schlaganfall die Diagnose einer Prosopagnosie erschwert sein mag, da meist andere schwerwiegendere Symptome im Vordergrund stehen.

Die Veröffentlichungen bilden die Steinchen zu einem verwirrenden Mosaik, dem noch viele Teile fehlen. Bisher ist nur gesichert, dass ein Gewebsuntergang im medialen und



ventralen Bereich eines oder beider Temporallappen eine Prosopagnosie auslösen kann, aber nicht auslösen muss.

## **5.6. Prävalenz der kongenitalen Prosopagnosie**

Bisher gibt es nur sieben Einzelfallberichte zur angeborenen Prosopagnosie (siehe Tabelle 1). Insgesamt sind in der Literatur weniger als 15 Fälle geschildert. Noch im Jahre 2001 stellen Jones und Tranel fest: „Developmental prosopagnosia ... has rarely been reported“ (Jones & Tranel, 2001).

McConachie (1976) stellte in ihrer Arbeit „developmental prosopagnosia. A single case report“ zum ersten Mal einen Fall von angeborener Prosopagnosie vor. Sie bemerkt dazu in ihrer Diskussion: ... „Handicaps such as disturbance of topographical memory, difficulty with complex copying and prosopagnosia can be circumvented in various ways - by learning street names, or by noticing that one person wears a gold badge, another had blue rimmed glasses, or by distinguishing tones of voice. Perhaps the condition is more common than is presently thought.“... Doch für ihre Vermutung existierte auch nach Jahrzehnten noch kein Beleg.

Unsere Untersuchungen zeigen, dass die Prävalenz vermutlich wesentlich viel höher ist, als bisher angenommen wurde. Im Anhang E sind diverse Zeugnisse aus der Philosophie (Augustinus), und der Literatur (Eugen Roth) gesammelt. Es zeigt sich deutlich, dass die Problematik in der Gesichtserkennung schon lange ein interessantes Thema ist. Teilweise wird das Thema mehr als Kuriosität abgehandelt.

Eine ganze Reihe prominenter Zeitgenossen leiden nach eigenem Eingeständnis unter Schwierigkeiten beim Erkennen von Gesichtern. Darunter sind zum Beispiel die Schimpansenforscherin Jane Goodall, der Psychiater und Schriftsteller Oliver Sacks und der italienische Bestsellerautor Luciano de Crescenzo. Vom konservativen englischen Premierminister Lord Salisbury war ebenfalls bekannt, dass er die Gesichter seiner eigenen Angehörigen nicht erkannte, wenn er sie unerwartet traf (Anhang E).

Jane Goodall weist ausdrücklich daraufhin, dass auch ihre Schwester unter Prosopagnosie leidet. In einer amerikanischen Internet-Mailingliste zum Thema Prosopagnosie beteiligt sich weltweit eine dreistellige Anzahl von Betroffenen (Eine genaue Zahl gibt der Listenführer derzeit nicht bekannt). Die meisten Betroffenen gehen mit ihren Beschwerden allerdings nie zu einem Arzt, da sie sich ansonsten gesund fühlen. Der Leidensdruck ist, wie ich in den anamnestischen Gesprächen erfahren habe, in fast allen Fällen gering. Spätestens im Jahre 2000 lagen genügend Hinweise vor, dass die Störung genetisch mitbedingt ist.

Interessant ist, dass praktisch nur Neurologen und Psychiater das Phänomen der Prosopagnosie kennen, und dann auch ausschließlich nur die erworbene Form. Eine Umfrage unter ärztlichen Kollegen anderer Disziplinen zeigt, dass ihnen schon der Begriff Prosopagnosie unbekannt ist.

Da insbesondere bei der angeborenen Form der Prosopagnosie kein sonderlicher Leidensdruck besteht, haben andere medizinische Disziplinen wenig Kenntnisse davon. So wundert es nicht, dass in der Datenbank OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. World Wide Web ULR: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/auf>) Einträge zur „prosopagnosia“ und „face blindness“ fehlen.

Dass u.a. Neurologen und Psychiater bei Bekanntwerden von familiären Fällen nicht den genetischen Hintergrund erkennen und weiter nachgehen, zeigt wie wenig in der Medizin eine humangenetische Denkweise bei der ätiologischen Abklärung etabliert ist.

### **5.7. Prosopagnosie, eine apperzeptive oder mnestiche Störung?**

Eine ganze Reihe von Autoren haben sich mit der Frage befasst, ob die Prosopagnosie eine vorwiegend apperzeptive (die Erkennung von Gesichtern betreffende) Störung ist, oder es sich um eine mnestiche (die Erinnerung betreffende) Störung handelt. Diese Unterscheidung wurde von Lissauer bereits im Jahre 1890 eingeführt und noch immer verwendet. Eine neuere Übersichtsarbeit zum Thema der visuellen Agnosien hat de

Renzi im Jahre 2000 verfasst (de Renzi, 2000). Darin definiert er die apperzeptive Objektagnosie als „Unvermögen, eine strukturierte Beschreibung der Form eines Objektes zu erhalten“, während eine assoziative oder mnesticische Agnosie durch „die Unfähigkeit, einem korrekt aufgenommenen Stimulus eine Bedeutung zuzuweisen“ gekennzeichnet ist. Nach dieser Definition ist die Prosopagnosie eine rein oder zumindest vorwiegend assoziative Agnosie. Dies wird durch verschiedene Untersuchungen an Prosopagnosiepatienten gestützt (z.B. Benton & van Allen, 1972; de Renzi, 1986 (bei Patient 1), de Renzi & Pellegrino, 1998; de Renzi et al., 1991; Carlesimo & Caltagirone, 1995). Carlesimo und Caltagirone untersuchten zwei Patienten mit erworbener Prosopagnosie nach Insulten und verglichen die Ergebnisse verschiedener Tests mit denen von 52 normalen Personen und 45 Personen mit einseitigen Hirnschäden, jedoch ohne ausgeprägte Prosopagnosie. Sie fanden in einer PET Untersuchung bei zwei Patienten mit vordiagnostizierter Prosopagnosie auf der rechten Seite (nicht aber links) im Bereich der inferio-medialen Areale des Temporallappens und des Occipitallappens eine Einschränkung der Hirnaktivität. Die Gesichtserkennung war bei allen Patienten mit einem posterioren rechtsseitigen Insult deutlich eingeschränkt, aber nicht ganz aufgehoben, sie zeigten zwar Anzeichen einer apperzeptiven visuellen Störung, aber nicht das Vollbild einer Prosopagnosie. Aus der Gesamtbewertung schlossen die Autoren, dass der Ausfall der Gesichtserkennung bei Prosopagnosie nicht so sehr die Perzeption, sondern die vorwiegend mnesticischen Funktionen betrifft (Carlesimo & Caltagirone, 1995). Besonders de Renzi vertritt dezidiert die Auffassung, dass eine apperzeptive visuelle Wahrnehmungsstörung nicht die Gesichtswahrnehmung allein betrifft, sondern einen breiteren Bereich von Objekten, wobei die Prosopagnosie aber wegen ihrer sozialen Bedeutung klinisch im Vordergrund stehen kann. Eine reine Prosopagnosie ohne begleitende Objektagnosie, ist dagegen, so erklärt de Renzi, mnesticischer Natur (de Renzi, 2000; de Renzi et al., 1991).

Diese Auffassung ist nicht unwiderlegt geblieben. Laeng und Caviness (2001) beschreiben einen Fall von erworbener Prosopagnosie, bei dem sie die Symptome auf eine Störung der Kodierung von gebogenen Oberflächen (curved surface) zurückführen.

Eine eigene Theorie vertritt Levine. In zwei Arbeiten von Levine et al. (1985) und Levine & Calvanio (1989) untersucht er die Fähigkeit von Prosopagnosiepatienten, sich ein inneres Bild von Gesichtern und Objekten zu machen. Er kommt zu dem Schluss, dass die perzeptive und assoziative Form der Prosopagnosie nicht voneinander zu trennen sind. Als zentrales Problem der Prosopagnosie sieht er eine Störung in der Fähigkeit, sich ein inneres Bild zu machen. Diese Störung, so nimmt Levine an, habe wiederum Rückwirkungen auf die Perzeption und die Assoziation.

Bei den angeborenen Prosopagnosien sind sowohl apperzeptive Formen (McConachie, 1976; De Haan & Campbell, 1991; Ariel & Sadeh, 1996) als auch mnestiche Formen (Duchaine, 2000; Bentin, 1999; Nunn, 2001) beschrieben. Jones & Tranel (2001) diagnostizieren bei ihrem Patienten eine „apperzeptive Prosopagnosie mit assoziativen Komponenten“ und Temple (2000) vermutet bei der Probandin Dr. S eine Fehlfunktion im Identifizierungsknoten (identification node), also eine eher mnestiche Störung. De Haan (1999) berichtet über eine Familie, in der drei Familienmitglieder offenbar Probleme bei der Gesichtserkennung haben, aber er konnte keine weitergehenden Tests durchführen, weil die Familie nach den ersten Untersuchungen die Zusammenarbeit verweigerte. Daher bleibt für diese Familie offen, ob ein apperzeptives oder mnestiche Defizit vorliegt.

Bei meinen eigenen ausführlichen Gesprächen mit den Betroffenen aus den vorgestellten Familien habe ich bisher keine anderen begleitenden Agnosien feststellen können. Das Bild entsprach in allen Fällen am ehesten einer mnestiche Form der Prosopagnosie. Psychologische Tests wurden bisher bei keinem der Betroffenen durchgeführt. Alle Probanden mit kongenitaler Prosopagnosie aus den vorgestellten Familie geben an, dass sie kein inneres Bild von ihren nahen Angehörigen hätten. Die Fähigkeit innere Bilder von Tieren, Pflanzen und Häusern zu erzeugen, macht bei einigen massive Probleme. Einige Probanden geben an, dass sie sich Bilder, ähnlich wie Fotos zusammensetzen könnten, dies aber eine aktive bewusste geistige Arbeit sei und einige Zeit in Anspruch nähme. Von allen Betroffenen wird gleichermassen geäußert, dass sie bei der Entscheidung, ob sie jemanden kennen oder nicht, keine sofortige sichere Entscheidung treffen können.

## 5.8. Kritik diagnostischer Methoden

### 5.8.1. EEG Untersuchungen bei Prosopagnosie

Die Gesichtserkennung ist, wie sich aus evozierten EEG-Potentialen ableiten läßt, eine außerordentlich schnell arbeitende Gehirnleistung. Eine Reihe von Arbeiten (Übersicht bei Eimer, 2000) weisen eine spezielle nur bei der Gesichtserkennung vorkommende N170-Welle nach, das heißt, das Gehirn reagiert bereits nach 170 ms in spezifischer Weise auf ein Gesicht und erzeugt eine negative Welle (N170). Eimer und Holmes (2002) fanden, dass ein angstvolles Gesicht bereits nach 120 ms eine weitere spezifische Welle hervorruft, die allerdings Pourtois et al. (2000) in seiner Arbeit nicht nachweisen konnten.

Das Gehirn kann in guter Näherung als Kaskade von neuronalen Netzen angesehen werden, bei dem die Ausgabe des einen Netzes als Eingabe für das nächste Netz fungiert. Ein neuronales Netz besteht im Prinzip aus einer Eingabeschicht, aus einer oder mehreren verborgenen Schichten und einer Ausgabeschicht. Nur ein ausschließlich vorwärts gerichtetes Netz (Feed-Forward) kann diese schnelle Reaktion erklären. Dies schließt einen anderen Mechanismus, den Backpropagation-Mechanismus (rückwärts gerichtet) aus, bei dem der Impuls von einer zwischen der Eingabe und der Ausgabeschicht liegenden verborgenen Schicht zurück an die Eingabeschicht geleitet und dort die Verarbeitung in der Eingabeschicht modifiziert wird. Erst der so modifizierte Impuls geht dann an die Ausgabeschicht weiter. Backpropagation (rückwärts gerichtet) und Feed-Forward (vorwärts gerichtet) sind Fachausdrücke aus der Informatik.

Durch diese Rückkoppelung würde mehr Zeit vergehen, als die N170-Welle zuläßt. Ein Feed-Forward-Mechanismus leitet den Impuls dagegen auf direktem Wege von der Eingabeschicht über die verborgenen Schichten in die Ausgabeschicht. In diesem Fall werden die Daten ausschließlich nach vorne weitergereicht und erreichen die Ausgabeschicht auf direktem Wege. Die N170 Welle kann über beiden Temporallappen nachgewiesen werden und repräsentiert nach Eimer (2000) die Strukturkodierung (structural encoding) von Gesichtern. Die Welle ist rechts hemisphärisch stärker als links (Eimer & McCarthy, 1999). In diesem Zusammenhang stellen Eimer et al. (1999) einen Patienten

mit erworbener Prosopagnosie vor, dem die gesichtsspezifischen N170-Potentiale fehlen. Er zeigte im fMRI diffuse Läsionen (ohne genauere Angabe der Seitenlokalisation) und einen Läsionsherd im linken (nicht rechten!) parieto-temporalen Bereich des Probanden. Die Verarbeitung von Gesichtern ist also nicht konstant rechts lateralisiert. Dies stimmt auch mit den Ergebnissen der fMRI-Studie von Kanwisher et al. (1997) überein.

Spätere gesichtsspezifische EEG-Potentiale, die Eimer (2000) als N400f und P600f bezeichnet, zeigen unterschiedliche Amplituden bei bekannten und unbekanntem Gesichtern. Bei dem N400f Potential wird im EEG eine negative Welle gesehen, die zwischen 300-600 Millisekunden nach dem Stimulus auftritt. Die P600f-Welle folgt dann als positive Welle nach 500 Millisekunden. Sie begleiten also vermutlich den Erkennungsvorgang für Gesichter (Eimer, 2000; Eimer & Holmes, 2002; Olivares & Iglesias, 2003). Die Vielzahl von gesichtsspezifischen Wellen läßt darauf schließen, dass es im Gehirn einen eigenen Verarbeitungspfad für Gesichter gibt, der sich bereits ontogenetisch in einer sehr frühen Phase von der Verarbeitung anderer Objekte trennt.

### **5.8.2. Psychologische Tests**

Nach der neuropsychologischen Literatur werden die Probanden mit erworbener oder kongenitaler Prosopagnosie sehr unterschiedlichen Tests unterzogen. Oft wird der Benton-Face-Matching-Test (Benton & van Allen, 1968) benutzt. Er besteht aus drei verschiedenen Zuordnungsaufgaben. In der ersten Aufgabe muss der Proband zu einem Bild, das ein frontal aufgenommenes Gesicht zeigt, aus einer Serie von Bildern eines herausuchen, das die gleiche Person zeigt. Die Bilder sind jeweils gleichzeitig zu sehen, und auch die Vergleichsbilder zeigen die Gesichter von vorn. Es ist nur eine Antwort richtig. In der zweiten Aufgabe des Benton-Face-Matching-Test erscheinen die Vergleichsgesichter im Halbprofil; in der dritten Aufgabe sind die Gesichter unter verschiedenen Beleuchtungen photographiert.

Benton berichtet in einer späteren Veröffentlichung (Benton & van Allan, 1972) von einer Patientin mit einer anamnestisch gesicherten Prosopagnosie, die im Benton-Test

im Normbereich lag. Dieser Test misst die Fähigkeit, ein Gesicht als solches zu erkennen. Diese Fähigkeit ist aber bei Probanden mit angeborener Prosopagnosie nicht unbedingt eingeschränkt. Mit diesem Test sind keine Diskrepanzen zwischen einer Kontrollgruppe und Prosopagnosie-Probanden zu finden. In seiner Diskussion merkt Benton selber an, dass dieser Test zur Diagnosesicherung der Prosopagnosie ungeeignet ist. Spätere Veröffentlichungen von anderen Autoren kommen zu dem gleichen Ergebnis (z.B. de Renzi, 1998 oder Mattson et al., 2000). Trotzdem wird der Benton-Face-Matching-Test weiter in der Literatur als Test für Prosopagnosie herangezogen (z.B. McNeil & Warrington, 1993; de Renzi et al., 1991; und de Renzi & di Pellegrino, 1998).

Häufig verwendet wird auch der „famous face test“. Hierbei geht es darum, die Gesichter berühmter Personen zu identifizieren. Dieser Test entzieht sich der Validierung, weil es nicht möglich ist, ein Normalprofil zu erstellen. Ruhm ist vergänglich, und die Bilder berühmter Schauspieler oder Sportler versinken bereits nach wenigen Jahren in der Vergessenheit. Die Gesichter von Politikern sind in den allermeisten Fällen nur wenige Jahre und meist nur landesweit bekannt. Ein nicht validierbarer Test ist aber zur Diagnosesicherung der angeborenen Prosopagnosie wenig geeignet, er kann allenfalls hinweisend sein.

Viele Untersucher nutzen auch eigene Tests, oder modifizieren vorhandene Tests. Sie legen den Test dann dem Probanden und einer Kontrollgruppe vor, um eine Aussage über den Normwert treffen zu können. Leider finden sich bei einer erworbenen Prosopagnosie fast immer auch andere Ausfallerscheinungen, so dass die Spezifität der Tests zweifelhaft bleibt.

Tests, die bei Probanden mit erworbener Prosopagnosie evaluiert wurden, sollten also mit Vorsicht bewertet werden. Sie können zwar einen Hinweis auf das Ausmaß der Schädigung ergeben, nicht aber eine Sicherung oder Widerlegung der Diagnose. Ausgedehnte Infarktherde oder Blutungen verursachen eine Vielfalt von Läsionen, die sich unterschiedlich schnell zurückbilden können. Über die individuelle Aufmerksamkeitsspanne der Probanden und über die gesamte Testdauer finden sich in den meisten Veröf-

fentlichungen keine Aussagen. Damit sind die erhobenen Testergebnisse kritisch zu beurteilen.

Duchaine und Weidenfeld (2002) haben den „Warrington recognition memory for faces test“ und den „Benton facial recognition test“ kritisch überprüft und festgestellt, dass ein Befund innerhalb der Norm eine Prosopagnosie nicht ausschließen kann. Der häufig angewandte Famous Face Test ist selbst in der Kontrollgruppe nur von eingeschränktem Wert. Die Testpersonen haben unterschiedliche Erfahrungen und Interessen, für jede Altersstruktur sind bekannte Gesichter als unterschiedlich bekannt vorauszusetzen. Dieser Test ist für die Gesichtserkennung also nur bedingt aussagekräftig. Dieser Test eignet sich für die Feststellung, dass die Fähigkeit zur Gesichtserkennung deutlich stärker eingeschränkt ist als die Erkennung von anderen Objekten. Dabei wird aber leicht übersehen, dass die Objekterkennungstests lediglich die Fähigkeit testen, ein Objekt als solches zu erkennen, nicht aber ein individuelles Objekt aus einer Klasse von gleichartigen zu erkennen. Das ist aber gerade bei der Gesichtserkennung die zentrale Aufgabe.

Festzuhalten ist: Es gibt bisher keinen Standardtest zur sicheren Erkennung von Prosopagnosien. Die Neuentwicklung von Tests ist aufwendig und teuer und braucht deshalb einen ausreichend großen Markt. Die Prosopagnosie ist bisher zu wenig bekannt dafür. Dies gilt vor allem für die angeborene Prosopagnosie, mit nur zehn Fällen in der Literatur.

### **5.8.3. Methoden der Diagnose und Diagnosesicherung**

Wie sicher sind meine Diagnosen? Es besteht immer die Gefahr, den eigenen Erwartungen gemäß die Diagnose großzügig zu stellen, zumal eine etablierte Diagnostik noch nicht vorliegt. Da ich über 31 Betroffene identifiziert habe, stellt sich die Frage vor allem nach möglichen falsch-positiven aber auch falsch-negativen Diagnosen.

Bei einer erworbenen Prosopagnosie, also nach geschlossener oder offener Hirnverletzung, Hirnmassenblutung oder Gefäßverschluss, ist die Diagnose immer dann leicht



zu stellen, wenn das Symptom der Prosopagnosie im Vordergrund steht und über längere Zeit bestehen bleibt. Das ist allerdings selten der Fall. Die Hirnschädigung hat dem Patienten eine Fähigkeit genommen und er empfindet ein Defizit, das er benennen kann. Ein eindrucksvoller Bericht eines Betroffenen findet sich bei Spillmann et al. (2001).

Bei der angeborenen Prosopagnosie liegen die Verhältnisse nicht so einfach. Weil die Betroffenen (man kann hier kaum von Patienten reden) nichts anderes kennen, sind sie sich ihrer Schwäche oft nicht bewusst, oder möchten nicht darauf angesprochen werden, weil die Angelegenheit sozial stigmatisierend sein kann.

Weil die bisher existierenden psychologischen Tests eine kongenitale Prosopagnosie nicht erfassen, habe ich anhand der ausführlichen Befragung von über 31 Betroffenen und über 59 nichtbetroffenen Mitgliedern aus 6 Familien Kriterien herausgearbeitet, die zweifelsfrei bei allen Betroffenen übereinstimmend vorliegen. Bei nichtbetroffenen Familienmitgliedern sind diese Kriterien nicht vorhanden.

Der Anamnesebogen (Anhang D) ist einheitlich benutzt worden. Die wichtigsten Diagnosekriterien sind:

- \* Das Nichterkennen von bekannten Personen bei unerwartetem Zusammentreffen
- \* Das Nichterkennen von bekannten Personen an Orten mit vielen Menschen
- \* Das regelmäßige Vorkommen solcher Vorfälle
- \* Ausbildung von Kompensationsmechanismen und/oder Vermeidungsstrategien

Praktisch umgesetzt heißt das: Der Proband erkennt auch nahe Angehörige oder andere Personen, die er täglich sieht, nicht im ungewohnten Kontext. Er würde also seine Frau oder seine Kinder nicht erkennen, wenn er nicht erwartet, sie zu sehen. Diese Probleme sind typisch für Menschen mit einer angeborenen Prosopagnosie. Entscheidend ist dabei, dass die Situation unerwartet auftritt, und das Gesicht das einzige Erkennungsmerkmal ist. Alle Probanden, denen die Fähigkeit zur Identifikation von Gesichtern fehlt, identifizieren Menschen über viele andere nicht gesichtsgebundene Merkmale, wie z.B. Stimme, Kleidung oder einfach aus dem Kontext über das Umfeld. Im Anhang J befinden sich persönliche Berichte von Betroffenen der kongenitalen Prosopagnosie.

Die Indexperson IV-1 aus dem Stammbaum G/L erkannte als Schüler in der Schule jeden Lehrer, denn unter den etwa 50 Lehrern gab es zusätzlich zum Gesicht genügend Erkennungsmerkmale. Außerhalb der Schule aber, etwa in einer Einkaufsstraße, erkannte er die Lehrer nicht mehr, denn hier musste er schnell unter sehr vielen unbekanntem Gesichtern ein bekanntes Gesicht identifizieren.

Bei der Erfassung dieser Merkmale habe ich vorwiegend die Eigenanamnese gewertet, aber auch Hinweise aus der Fremdanamnese, weil ich regelmäßig alle erreichbaren Mitglieder der betroffenen Familien zu sich selbst, als auch zu den anderen Familienmitgliedern befragt habe.

In dem Anamnesebogen frage ich auch nach Sehschwächen, Hörproblemen, Geisteskrankheiten, nach Epilepsien, nach Geburtstraumata, alten Schädel- oder Hirnverletzungen. Ein entscheidendes Indiz für eine lange bestehende Prosopagnosie ist die Entwicklung von Vermeidungs- und Kompensationsstrategien. Es ist peinlich, einen Bekannten bei einem unerwarteten Zusammentreffen nicht erkennen zu können. Wer das regelmäßig erlebt, wird eine Abwehrstrategie entwickeln, wer das hingegen lediglich als (durchaus berichtenswerte) Ausnahme kennt, wird das nicht tun. Deshalb maß ich der anekdotischen Beschreibung von Situationen, in denen Verwandte oder Bekannte nicht erkannt wurden, eine vergleichsweise geringe Bedeutung zu. Diese Situationen sind jedem geläufig, sind aber durch die Häufung bei Probanden mit Prosopagnosie peinlich und unangenehm. Dagegen betrachte ich die Entwicklung einer Vermeidungs- und Kompensationsstrategie als mitentscheidendes Indiz für das Vorliegen einer kongenitalen Prosopagnosie.

Bei der anamnestischen Beurteilung der kongenitalen Prosopagnosie ist die Selbsteinschätzung des Befragten ein wichtiger Faktor. Ich kann nicht ausschließen, dass der Proband versucht, ein bestimmtes Ergebnis zu erreichen. Im Falle der angeborenen Prosopagnosie kann es sein, dass der Proband eine positive Bestätigung erreichen möchte, also eine fachliche ärztliche Diagnose der Prosopagnosie, um seine bisher peinlichen Ausfälle bei der Erkennung von Personen mit einer medizinischen Diagnose zu untermauern. Er möchte zu seiner Entschuldigung anführen, dass er Gesichter überhaupt nicht erkennen kann, egal wie sehr er sich anstrengt.

Ebenso ist es denkbar, das ein Proband unter gar keinen Umständen mit dem Makel einer „Agnosie“, einer geistigen Unfähigkeit also, behaftet sein möchte. Er wird dann alle Fragen, deren Richtung er erkennt, bewusst falsch beantworten.

Um beide Varianten auszuschließen, habe ich eine Reihe von Fragen entwickelt, deren Zielrichtung nicht einfach zu erkennen ist, weil sie weniger auf die Wahrnehmung von Gesichtern zielen, als vielmehr auf das Vermeidungsverhalten gegenüber potentiell peinlichen oder unangenehmen Situationen oder auf Kompensationsstrategien.

Um eine eventuelle Beeinflussung durch den Befrager zu verringern, habe ich zusätzlich zu meinem eigenen speziellen Prosopagnosie-Anamnese-Bogen (Anhang D) einen Fragebogen (Anhang C) entwickelt, den die Probanden in Abwesenheit des Arztes vor dem Anamnesegespräch ausfüllen sollten. Der Fragebogen gibt vorab einen deutlichen Hinweis auf Gesichtserkennungsprobleme. Der Fragebogen wurde im Zeitraum der Untersuchung (Dezember 2001- Dezember 2002) deutlich modifiziert (erste Version s. Anhang B) und die konkreten Probleme bei Betroffenen mit eingearbeitet und die Verständlichkeit auch für jüngere Probanden angepasst. Die Fragen sind nun in der zweiten Version des Fragebogens deutlich präziser und eindeutiger, und dem Befragten wird erklärt, aus welchem Themenbereich die Fragen stammen. Die Führung durch den Fragebogen und die gezieltere persönliche Ansprache ergab eine bessere Resonanz, da der Befragte sich über seine Orientierungsfähigkeit, die Objekterkennung und Gesichtserkennung selber klar werden kann.

Bei bereits verstorbenen Familienmitgliedern und kleineren Kindern war ich auf Fremdanamnese der Angehörigen angewiesen. Auch bei denen, die eine Anamneseerstellung ablehnten, mußte ich auf Informationen durch nahe Angehörige zurückgreifen.

Drei Familien mußten vor der Auswertung komplett ausgeschlossen werden, weil eine Indexperson die Diagnose eines Asperger-Syndroms erhielt (mündliche Mitteilung der Indexperson, die Diagnose wurde im Rahmen einer internationalen Asperger-Syndrom-Studie gestellt). Hier hatte ich bereits vorher den Verdacht, dass die Prosopagnosie nur ein Symptom innerhalb eines Symptomenkomplexes ist. Die anderen beiden Stammbäume konnten nicht mit aufgenommen werden, weil über die Indexperson hinaus

keine Kontakte mit anderen Familienmitgliedern herzustellen waren. Die Indexpersonen waren leider nicht bereit, direkte Gespräche zu vermitteln. Die Diagnosen in den übrigen Stammbäumen (G/L, H, E, P, W) sind durch ausführliche persönliche Anamnesegespräche und Fragebögen überprüft und gesichert. Bei den Anamnesen habe ich durchgehend feststellen können, dass mehr Familienmitglieder betroffen waren als die Indexperson vorher gewusst hatte. In allen betroffenen Familien war über das Thema eigentlich nie explizit gesprochen worden. Eine Ausnahme stellen die Familie G des Stammbaums G/L und die Familie E. In der Familie G wußten alle bereits, dass der Vater III-1 der Indexperson IV-1 keine Leute auf der Straße erkennt. In der Familie E sprach die Indexperson II-5 offen über ihr persönliche Schwierigkeit.

#### **5.8.4. Validität der Diagnosekriterien im Vergleich zu den Fallbeschreibungen der Literatur**

Bei einer kritischen Durchsicht der Literatur fällt auf, dass die Autoren den Tests einen wesentlich höheren Stellenwert einräumen als einer ausführlichen Anamnese. In keinem Fall haben die Autoren der Fallstudien die Vermeidungs- und Kompensationsmechanismen abgefragt, sie haben außer der Eigenanamnese kaum zusätzliche Fremdanamnesen erhoben und lediglich die anekdotischen Schilderungen von Situationen aufgezeichnet. Sie verließen sich bei der Diagnose sehr stark auf nicht validierte, individuell zusammengestellte Tests, obwohl aussagekräftige Tests zur Untermauerung dieser Diagnose nicht zur Verfügung stehen (Jones & Tranel, 2001; Ariel & Sadeh, 1996; Temple, 2000; Nunn 2001). Zudem sind fast nur Einzelfälle publiziert.

Anders als ich hatten die Autoren also niemals die Möglichkeit, die Anamnesestrategien anzupassen und zu verbessern. Meine diagnostische Evaluation spricht bislang dafür, dass die gewählten Kriterien robust und für eine valide Diagnosesicherung geeignet sind. Insbesondere gibt es bislang keine Anzeichen für intermediäre Phänotypen und ein Problem mit falsch positiver oder falsch negativer Zuordnung.

## 5.9. Kritik der funktionellen bildgebenden Verfahren

Shah et al. (2001) beschreiben die Aktivierung des Zingulums und der Umgebung des Sulcus calcarinus beidseits und, in geringerem Maße, eine Reihe von anderen Gehirnregionen, wenn die Probanden aufgefordert werden eine Person zu identifizieren. Dabei wurde nicht unterschieden, ob das Gesicht oder die Stimme die Erkennung bewirkt hat. Andreasen et al. (1995) fand bei einer PET-Studie, dass die Erkennung von Gesichtern, je nach Art der Aufgabe, ganz verschiedene Gehirnregionen aktiviert. Ein umschriebenes Gebiet auf dem Gyrus occipitotemporalis lateralis (im englischen auch als fusiform gyrus gezeichnet), das FFA „fusiform face area“ leistet danach seine Hauptarbeit bei der Erkennung von vertrauten Gesichtern, während es an der Einordnung von Gesichtern nach Geschlecht nur unwesentlich beteiligt ist. Die Arbeiten zeigen eine gute Übereinstimmung was die Aktivierung des FFA angeht.

Angaben über die Aktivierung von weiteren Hirnarealen differieren stark (z.B. Shah et al., 2001; Andreasen et al., 1996; Kapur et al., 1995; O'Craven et al., 1999; Wiser et al., 2000). Bisher kann nur als gesichert gelten, dass bei den meisten Menschen beim Betrachten von Gesichtern Nervenzellen des Gyrus fusiformis im Bereich des FFA aktiviert werden, und zwar individuell verschieden in der rechten, linken oder beiden Hemisphären.

Umgekehrt muss das FFA aber nicht unbedingt ausschließlich auf Gesichter reagieren. Isabel Gauthier und Mitarbeiter schließen aus verschiedenen Untersuchungen, dass es keinen eigenen Bereich zur Gesichtsverarbeitung gibt. Das FFA diene ihrer Meinung nach allgemein der Unterscheidung von Objektklassen wie z.B. Gesichter, Häuser, Stühle (Gauthier & Nelson, 2001; Gauthier, 2000; Gauthier & al., 1999; Gauthier & al., 2000; Gauthier & Tarr, 1997; Tarr & Gauthier, 2000). Andere Autoren (Kanwisher, 2000; Downing et al., 2001; Culham et al., 2001; Kanwisher, 2001) haben sich dieser Meinung nicht anschließen können. In einer Arbeit verweist Kanwisher (2000) darauf, dass Patienten mit umschriebenen Ausfällen im Bereich des FFA sehr wohl einzelne Objekte einer Klasse unterscheiden können, auch wenn sie durchgehend an der Aufgabe scheitern, ein Gesicht einer Person zuzuordnen. Bekannt ist beispielsweise der Fall des

Patienten WJ, der nach drei nachgewiesenen Hirninfarkten eine schwere Prosopagnosie entwickelte. Er gab seinen Beruf auf, zog auf das Land und kaufte sich eine Herde Schafe. Sehr bald lernte er, sie an ihren Gesichtern sicher zu unterscheiden. Menschliche Gesichter konnte er jedoch weiterhin nicht erkennen. Seine Prosopagnosie hatte sich auch zwei Jahre später nicht gebessert (Kanwisher, 2000; McNeil & Warrington, 1993). Die Ergebnisse der fMRT und PET-Studien erlauben bislang nicht, die Kontroverse über die genaue Funktion des FFA zu entscheiden.

Darüber hinaus darf man über den Erkenntnisgewinn der bildgebenden Verfahren nicht vergessen, dass sie nur auf die Frage *Wo?* eine Antwort geben können, nicht aber auf die Frage *Was?* und erst recht nicht auf die Frage *Warum?* Nicht einmal die zeitliche Abfolge der Aktivierungen lässt sich genau klären, dafür ist die zeitliche Auflösung der Verfahren zu grob. Weder PET noch fMRI geben eine Antwort auf die Frage, in welche Richtung die Informationen zwischen den aktiven Gehirnarealen fließen. Was also erfahren wir? Am besten kann es ein Vergleich ausdrücken:

Stellen wir uns ein Bürohaus an einem trüben Wintertag vor: in den Büros brennen Lichter, allerdings nur dort, wo wirklich gearbeitet wird, denn die Behörde ist sparsam. So flammen die Lichter hinter den Fenster in einem komplexen Muster auf und erlöschen wieder. Um mehr über die Arbeit in dem Gebäude zu erfahren, geben wir an der Pforte einen Antrag ab. Einen umfangreichen Antrag, von dem wir annehmen, dass er viele Büros durchlaufen wird, bevor er durchgesehen, paraphiert, gestempelt und unterschrieben zu uns zurückkommt.

Dann laufen wir wieder vor die Fassade und beobachten den Tanz der Lichter hinter den Scheiben. Nun - viel sagt es uns nicht, aber wir sind geduldig und reichen unseren Antrag immer und immer wieder ein, bis wir schließlich ein Muster erkennen können, eine subtile Änderung der Lichter: hier leuchtet eine Lampe heller, dort etwas länger, und an noch anderer Stelle bleibt eine Fensterreihe dunkel, wenn sie sonst aufzuleuchten pflegte. Bald vermuten wir einen Zusammenhang mit unserem Antrag, und wir vermögen richtig vorherzusagen, in welchen Büros Lichter aufleuchten oder erlöschen, wenn wir unseren Antrag abgeben. Doch über den Weg unseres Antrages im Haus, über die Instanzen der Bearbeitung oder die Aufteilung der Arbeit wird uns der Tanz der Lichter

nicht viel verraten. Im Grunde sagt er uns über die Innenwelt des Gebäudes kaum mehr, als die Schatten an einer Höhlenwand dem Gefangenen über die Außenwelt mitteilen (Platon, 387 v.Chr).

## **6. Ausblick**

Aus den bisherigen Untersuchungen ergeben sich eine Reihe von Fragenstellungen, die schon in der Bearbeitung bzw. initiiert sind:

### **Wie kann die Erfassung und die Diagnostik verbessert werden?**

Die Diagnostik der kongenitalen Prosopagnosie steckt noch ganz in den Anfängen.

Für die Anamnese suche ich weiter nach den typischen Beschwerden der Betroffenen, um gezielter danach fragen zu können. Die Erfassung der Betroffenen soll verbessert werden, indem Autismus-Ambulanzen, Erzieher und Lehrer sensibilisiert werden.

Durch unseren Auftritt mit meiner eigenen Internetseite <http://www.prosopagnosie.de> sollen die Informationen für Betroffene und Fachpersonal transparenter werden. Konkrete interdisziplinäre und internationale Kooperationen bestehen mit Radiologen, Neurologen, Psychologen, und Psychiatern.

Untersuchungen mit verschiedenen technischen Systemen, z.B. EEG, fMRT oder Eye-tracking (computergestützte Aufzeichnung von Augenbewegungen beim Betrachten eines Gesichtes) sind in der konkreten Planung.

### **Therapeutische Hilfen besonders für Kinder**

Wie kann den betroffenen Kindern am besten geholfen werden? Welche therapeutischen Strategien lassen sich entwickeln, um besser mit diesem angeborenen Defizit umzugehen? Ansätze sind hier in den Autismus-Ambulanzen, Psychologischen Dienste der Städte und Schulen, Beratungsstellen für hochbegabte oder überaktive Kinder zu suchen. In diesen Bereichen werden vermutlich auch einige Kinder mit kongenitalen Prosopagnosie vorgestellt, so dass eine Sensibilisierung für das Problem der angeborenen Prosopagnosie durchaus sehr sinnvoll erscheint.



## **Verbesserung des Modells der optischen Wahrnehmung und des Modells der Gesichtserkennung.**

In der Sehphysiologie könnte die kongenitale Prosopagnosie ein knock out Kriterium in der Erforschung der Gesichtserkennung sein. Je besser das Phänomen der angeborenen Prosopagnosie untersucht und beschrieben werden kann, desto mehr erfahren wir über die Verarbeitungswege im visuellen Kortex und den nachgeschalteten Rindenfeldern. Dies kann zu einem deutlich verbesserten neuropsychologischen Modell der Gesichtserkennung führen.

### **Wie hoch ist die Prävalenz?**

Hierzu unternehmen wir an Schulen und Hochschulen Fragebogenaktionen. Der vorgestellte Fragebogen aus Anhang C wird nach einem kurzen fachlichen Vortrag an Schüler der Klassen 10/11/12 und 13 oder an Studenten verteilt. Den Befragten stand vorab unser Merkblatt aus Anhang H zur Information zur Verfügung.

Da bislang die kongenitale Prosopagnosie nur in der kaukasischen Bevölkerung beschrieben ist, erweitern wir diese Fragebogenaktion auf Finnland, Wales (GB), Indien und Nias (Indonesien).

### **Wo liegt das oder die verantwortliche(n) Gen(e)?**

In Kooperation mit Prof. Peter Nürnberg aus Berlin, wurde mit der genomweiten Suche nach Kandidatenloci begonnen. Die Genkartierung soll Aufschluss geben über die postulierte monogene Genese, ggf. über eine (nicht-) allelische Heterogenität oder über einen Foundereffekt.

## 7. Literaturverzeichnis

1. Ackermann H, Mathiak K. (1999) Sympathologie, pathologisch-anatomische Grundlagen und Pathomechanismen zentraler Hörstörungen (reine Worttaubheit, auditive Agnosie, Rindentaubheit) Fortschr Neurol Psychiatr Nov;67(11):509-23
2. Aguirre GK, D'Esposito M. (1999) Topographical disorientation: a synthesis and taxonomy. Brain Sep;122 ( Pt 9):1613-28
3. Ahn J, Won TW, Kaplan DE, Londin ER, Kuzmic P, Gelernter J, Gruen JR. (2002) A detailed physical map of the 6p reading disability locus, including new markers and confirmation of recombination suppression. Hum Genet Oct;111(4-5):339-49
4. Anderson DN. (1988) The delusion of inanimate doubles. Implications for understanding the Capgras phenomenon. Br J Psychiatry Nov;153:694-9
5. Andreasen NC, O'Leary DS, Arndt S, Cizadlo T, Hurtig R, Rezai K, Watkins GL, Ponto LB, Hichwa RD. (1996) Neural substrates of facial recognition. J Neuropsychiatry Clin Neurosci Spring;8(2):139-46
6. Andreasen NC, O'Leary DS, Cizadlo T, Arndt S, Rezai K, Watkins GL, Ponto LL, Hichwa RD. (1995) II. PET studies of memory: novel versus practiced free recall of word lists. Neuroimage Dec;2(4):296-305
7. Ariel R, Sadeh M. (1996) Congenital visual agnosia and prosopagnosia in a child: a case report. Cortex Jun;32(2):221-40
8. Assouline S, Shevell MI, Zatorre RJ, Jones-Gotman M, Schloss MD, Oudjhane K. (1998) Children who can't smell the coffee: isolated congenital anosmia. J Child Neurol Apr;13(4):168-72
9. Baharloo S, Johnston PA, Service SK, Gitschier J, Freimer NB. (1998) Absolute pitch: an approach for identification of genetic and nongenetic components. Am J Hum Genet Feb;62(2):224-31

10. Baharloo S, Service SK, Risch N, Gitschier J, Freimer NB. (2000) Familial aggregation of absolute pitch. *Am J Hum Genet Sep*;67(3):755-8
11. Barrash J. (1998) A historical review of topographical disorientation and its neuroanatomical correlates. *J Clin Exp Neuropsychol Dec*;20(6):807-27
12. Barton JJ, Cherkasova M, O'Connor M. (2001) Covert recognition in acquired and developmental prosopagnosia. *Neurology Oct 9*;57(7):1161-8
13. Barton JJ, Press DZ, Keenan JP, O'Connor M. (2002) Lesions of the fusiform face area impair perception of facial configuration in prosopagnosia. *Neurology Jan 8*;58(1):71-8
14. Bentin S, Deouell LY, Soroker N. (1999) Selective visual streaming in face recognition: evidence from developmental prosopagnosia. *Neuroreport Mar 17*;10(4):823-827
15. Benton A, Sivan AB, Hamsher K, Verney NR, Spreen O (1983) Contributions to neuropsychological assessment Oxford University Press 2nd ed.:
16. Benton A. (1990) Facial recognition 1990. *Cortex Dec*;26(4):491-9
17. Benton AL, Van Allen MW. (1972) Prosopagnosia and facial discrimination. *J Neurol Sci Feb*;15(2):167-72
18. Benton AL, Van Allen MW. (1968) Impairment in facial recognition in patients with cerebral disease. *Trans Am Neurol Assoc 93*:38-42
19. Billard C, Toutain A, Loisel ML, Gillet P, Barthez MA, Maheut J. (1994) Genetic basis of developmental dysphasia. Report of eleven familial cases in six families. *Genet Couns 5*(1):23-33
20. Blair RJ, Frith U, Smith N, Abell F, Cipolotti L. (2002) Fractionation of visual memory: agency detection and its impairment in autism. *Neuropsychologia 40*(1):108-118
21. Bodamer Joachim (1947) Die Prosop-Agnosie. *Arch Psychiatr Nervenkr 179*:6-53

22. Breen N, Caine D, Coltheart M (2000) Models of face recognition and delusional misidentification: A critical review. *Cognitive Neuropsychology* Vol 17, 1-3, Feb:55-71
23. Bruce V, Young A. (1986) Understanding face recognition. *Br J Psychol* Aug;77 ( Pt 3):305-27
24. Bruyer R, Laterre C, Seron X, Feyereisen P, Strypstein E, Pierrard E, Rectem D. (1983) A case of prosopagnosia with some preserved covert remembrance of familiar faces. *Brain Cogn* Jul;2(3):257-84
25. Bruyer R. (1991) Covert face recognition in prosopagnosia: a review. *Brain Cogn* Mar;15(2):223-35
26. Burton AM, Young AW, Bruce V, Johnston RA, Ellis AW. (1991) Understanding covert recognition. *Cognition* May;39(2):129-66
27. Bushnell I (1989) Neonatal recognition of the mother's face. *Br J Dev Psycho* 7:3-15
28. Cabeza R, Nyberg L. (2000) Imaging cognition II: An empirical review of 275 PET and fMRI studies. *J Cogn Neurosci* Jan;12(1):1-47
29. Calder AJ, Burton AM, Miller P, Young AW, Akamatsu S. (2001) A principal component analysis of facial expressions. *Vision Res* Apr;41(9):1179-208
30. Campbell R. (2000) *Mental lives: Case studies in cognition. Face to face: Interpreting a case of developmental prosopagnosia.* Blackwell Publishers, Inc, Oxford, England 292:216-236
31. Carlesimo GA, Caltagirone C. (1995) Components in the visual processing of known and unknown faces. *J Clin Exp Neuropsychol* Oct;17(5):691-705
32. Casanova MF, Buxhoeveden DP, Switala AE, Roy E. (2002) Asperger's syndrome and cortical neuropathology. *J Child Neurol* Feb;17(2):142-5

33. Chatterjee A, Farah MJ. (2001) Face module, face network: The cognitive architecture of the brain revealed through studies of face processing. *Neurology* Oct 9;57(7): 1151-2
34. Cohen JD, Tong F. (2001) Neuroscience. The face of controversy. *Science* Sep 28;293(5539):2405-7
35. Collishaw SM, Hole GJ. (2000) Featural and configurational processes in the recognition of faces of different familiarity. *Perception* 29(8):893-909
36. Culham JC, Cavanagh P, Kanwisher NG. (2001) Attention response functions: characterizing brain areas using fMRI activation during parametric variations of attentional load. *Neuron* Nov 20;32(4):737-45
37. Culham JC, Kanwisher NG. (2001) Neuroimaging of cognitive functions in human parietal cortex. *Curr Opin Neurobiol* Apr;11(2):157-63
38. Damasio AR, Damasio H, Van Hoesen GW. (1982) Prosopagnosia: anatomic basis and behavioral mechanisms. *Neurology* Apr;32(4):331-41
39. Davies TN, Hoffman DD. (2002) Attention to faces: a change-blindness study. *Perception* 31(9):1123-46
40. Dawson G, Carver L, Meltzoff AN, Panagiotides H, McPartland J, Webb SJ. (2002) Neural correlates of face and object recognition in young children with autism spectrum disorder, developmental delay, and typical development. *Child Dev* May-Jun;73(3):700-717
41. De Haan EH, Campbell R. (1991) A fifteen year follow-up of a case of developmental prosopagnosia. *Cortex* Dec;27(4):489-509
42. De Haan EH. (1999) A familial factor in the development of face recognition deficits. *J Clin Exp Neuropsychol* Jun;21(3):312-5
43. De Haan M, Pascalis O, Johnson MH. (2002) Specialization of neural mechanisms underlying face recognition in human infants. *J Cogn Neurosci* Feb 15;14(2):199-209

44. De Renzi E, di Pellegrino G. (1998) Prosopagnosia and alexia without object agnosia. *Cortex Jun*;34(3):403-15
45. De Renzi E, Faglioni P, Grossi D, Nichelli P. (1991) Apperceptive and associative forms of prosopagnosia. *Cortex Jun*;27(2):213-21
46. De Renzi E, Perani D, Carlesimo GA, Silveri MC, Fazio F. (1994) Prosopagnosia can be associated with damage confined to the right hemisphere--anMRI and PET study and a review of the literature. *Neuropsychologia Aug*;32(8):893-902
47. De Renzi E. (2000) Disorders of visual recognition. *Semin Neurol 20*(4):479-85
48. De Renzi E. (1986) Prosopagnosia in two patients with CT scan evidence of damage confined to the right hemisphere. *Neuropsychologia 24*(3):385-9
49. Desimone R, Albright TD, Gross CG, Bruce C. (1984) Stimulus-selective properties of inferior temporal neurons in the macaque. *J Neurosci Aug*;4(8):2051-62
50. Desimone R. (1996) Neural mechanisms for visual memory and their role in attention. *Proc Natl Acad Sci U S A Nov 26*;93(24):13494-9
51. Dohn HH, Crews EL. (1986) Capgras syndrome: a literature review and case series. *Hillside J Clin Psychiatry 8*(1):56-74
52. Downing P, Liu J, Kanwisher N. (2001) Testing cognitive models of visual attention with fMRI and MEG. *Neuropsychologia 39*(12):1329-42
53. Downing PE, Jiang Y, Shuman M, Kanwisher N. (2001) A cortical area selective for visual processing of the human body. *Science Sep 28*;293(5539):2470-3
54. Drayna D, Manichaikul A, de Lange M, Snieder H, Spector T. (2001) Genetic correlates of musical pitch recognition in humans. *Science Mar 9*;291(5510):1969-72
55. Dubois S, Rossion B, Schiltz C, Bodart JM, Michel C, Bruyer R, Crommelinck M. (1999) Effect of familiarity on the processing of human faces. *Neuroimage Mar*;9(3):278-89

56. Duchaine B, Weidenfeld A (2003) An evaluation of two commonly used tests of unfamiliar face recognition *Neuropsychologia* 41,6:713-720
57. Duchaine BC. (2000) Developmental prosopagnosia with normal configural processing. *Neuroreport* Jan 17;11(1):79-83
58. Eimer M, Holmes A. (2002) An ERP study on the time course of emotional face processing. *Neuroreport* Mar 25;13(4):427-31
59. Eimer M, McCarthy RA. (1999) Prosopagnosia and structural encoding of faces: evidence from event-related potentials. *Neuroreport* Feb 5;10(2):255-9
60. Eimer M. (2000) Event-related brain potentials distinguish processing stages involved in face perception and recognition. *Clin Neurophysiol* Apr;111(4):694-705
61. Ekman P, Friesen WV (1976) *Pictures of facial affect* Palo Alto Consulting Psychologist:
62. Ekstrom R, French JW, Harman HH (1976) *Manual for kit of factor-referenced cognitive tests* Princeton New Jersey Educ. Test. Service:
63. Ellis HD, Lewis MB. (2001) Capgras delusion: a window on face recognition. *Trends Cogn Sci* Apr 1;5(4):149-156
64. Enard W, Przeworski M, Fisher SE, Lai CS, Wiebe V, Kitano T, Monaco AP, Paabo S. (2002) Molecular evolution of FOXP2, a gene involved in speech and language. *Nature* Aug 22;418(6900):869-72
65. Ettlín TM, Beckson M, Benson DF, Langfitt JT, Amos EC, Pineda GS. (1992) Prosopagnosia: a bihemispheric disorder. *Cortex* Mar;28(1):129-34
66. Fisher SE, DeFries JC. (2002) Developmental dyslexia: genetic dissection of a complex cognitive trait. *Nat Rev Neurosci* Oct;3(10):767-80
67. Gauthier I I. (2000) What constrains the organization of the ventral temporal cortex? *Trends Cogn Sci* Jan;4(1):1-2

68. Gauthier I, Behrmann M, Tarr MJ. (1999) Can face recognition really be dissociated from object recognition? *J Cogn Neurosci* Jul;11(4):349-70
69. Gauthier I, Nelson CA. (2001) The development of face expertise. *Curr Opin Neurobiol* Apr;11(2):219-24
70. Gauthier I, Tarr MJ, Moylan J, Skudlarski P, Gore JC, Anderson AW. (2000) The fusiform "face area" is part of a network that processes faces at the individual level. *J Cogn Neurosci* May;12(3):495-504
71. Gauthier I, Tarr MJ. (1997) Becoming a "Greeble" expert: exploring mechanisms for face recognition. *Vision Res* Jun;37(12):1673-82
72. Gepner B, Deruelle C, Grynfeltt S. (2001) Motion and emotion: a novel approach to the study of face processing by young autistic children. *J Autism Dev Disord* Feb;31(1):37-45
73. Gil-Neciga E, Alberca R, Boza F, Montes E, Sanchez B, Garcia Lozano R, Garcia D. (2002) Transient topographical disorientation. *Eur Neurol* 48(4):191-9
74. Golby AJ, Gabrieli JD, Chiao JY, Eberhardt JL. (2001) Differential responses in the fusiform region to same-race and other-race faces. *Nat Neurosci* Aug;4(8):845-50
75. Gopnik M. (1990) Feature-blind grammar and dysphagia. *Nature* Apr 19;344(6268):715
76. Gopnik M. (1999) Familial language impairment: more English evidence. *Folia Phoniatr Logop* 51(1-2):5-19
77. Gross-Tsur V, Manor O, Shalev RS. (1996) Developmental dyscalculia: prevalence and demographic features. *Dev Med Child Neurol* Jan;38(1):25-33
78. Grüsser OJ. (1984) Face recognition within the reach of neurobiology and beyond it. *Hum Neurobiol* 3(4):183-90
79. Haider NB, Ikeda A, Naggert JK, Nishina PM. (2002) Genetic modifiers of vision and hearing. *Hum Mol Genet* May 15;11(10):1195-206



80. Halgren E, Dale AM, Sereno MI, Tootell RB, Marinkovic K, Rosen BR. (1999) Location of human face-selective cortex with respect to retinotopic areas. *Hum Brain Mapp* 7(1):29-37
81. Haxby JV, Gobbini MI, Furey ML, Ishai A, Schouten JL, Pietrini P. (2001) Distributed and overlapping representations of faces and objects in ventral temporal cortex. *Science* Sep 28;293(5539):2425-30
82. Haxby JV, Hoffman EA, Gobbini MI. (2002) Human neural systems for face recognition and social communication. *Biol Psychiatry* Jan 1;51(1):59-67
83. Hay DC (1981) Asymmetries in face processing: evidence for a right hemisphere perceptual advantage. *Q J Exp Psychol A* 33A:267-74
84. Hemminger U, Roth E, Schneck S, Jans T, Warnke A. (2000) [Diagnostic testing methods for skill assessment in reading, writing, and arithmetic. A critical review] *Z Kinder Jugendpsychiatr Psychother* Aug;28(3):188-201
85. Henke K, Schweinberger SR, Grigo A, Klos T, Sommer W. (1998) Specificity of face recognition: recognition of exemplars of non-face objects in prosopagnosia. *Cortex* Apr;34(2):289-96
86. Hier DB, Mondlock J, Caplan LR. (1983) Behavioral abnormalities after right hemisphere stroke. *Neurology* Mar;33(3):337-44
87. Hirstein W, Ramachandran VS. (1997) Capgras syndrome: a novel probe for understanding the neural representation of the identity and familiarity of persons. *Proc R Soc Lond B Biol Sci* Mar 22;264(1380):437-44
88. Jones RD, Tranel D. (2001) Severe developmental prosopagnosia in a child with superior intellect. *J Clin Exp Neuropsychol* Jun;23(3):265-73
89. Kanwisher N, McDermott J, Chun MM. (1997) The fusiform face area: a module in human extrastriate cortex specialized for face perception. *J Neurosci* Jun 1;17(11):4302-4311

90. Kanwisher N. (2000) Domain specificity in face perception. *Nat Neurosci* Aug;3(8): 759-63
91. Kapur N, Friston KJ, Young A, Frith CD, Frackowiak RS. (1995) Activation of human hippocampal formation during memory for faces: a PET study. *Cortex* Mar;31(1): 99-108
92. Knopik VS, Smith SD, Cardon L, Pennington B, Gayan J, Olson RK, DeFries JC. (2002) Differential genetic etiology of reading component processes as a function of IQ. *Behav Genet* May;32(3):181-98
93. Laeng B, Caviness VS. (2001) Prosopagnosia as a deficit in encoding curved surface. *J Cogn Neurosci* Jul 1;13(5):556-76
94. Lai CS, Fisher SE, Hurst JA, Vargha-Khadem F, Monaco AP. (2001) A forkhead-domain gene is mutated in a severe speech and language disorder. *Nature* Oct 4;413 (6855):519-23
95. Landis T, Cummings JL, Christen L, Bogen JE, Imhof HG. (1986) Are unilateral right posterior cerebral lesions sufficient to cause prosopagnosia? Clinical and radiological findings in six additional patients. *Cortex* Jun;22(2):243-52
96. Lee DD, Seung HS. (1999) Learning the parts of objects by non-negative matrix factorization. *Nature* Oct 21;401(6755):788-91
97. Leopold DA, O'Toole AJ, Vetter T, Blanz V. (2001) Prototype-referenced shape encoding revealed by high-level aftereffects. *Nat Neurosci* Jan;4(1):89-94
98. Levine DN, Calvanio R. (1989) Prosopagnosia: a defect in visual configural processing. *Brain Cogn* Jul;10(2):149-70
99. Levine DN, Warach J, Farah M. (1985) Two visual systems in mental imagery: dissociation of "what" and "where" in imagery disorders due to bilateral posterior cerebral lesions. *Neurology* Jul;35(7):1010-8
100. Lissauer, H. (1890) Ein Fall von Seelenblindheit nebst einem Beitrag zur Theorie derselben. *Arch Psychiatr Nervenkr* 21:22-70

101. Lyons F, Hanley JR, Kay J. (2002) Anomia for common names and geographical names with preserved retrieval of names of people: a semantic memory disorder. *Cortex* Feb;38(1):23-35
102. Macho S, Leder H. (1998) Your eyes only? A test of interactive influence in the processing of facial features. *J Exp Psychol Hum Percept Perform* Oct;24(5):1486-500
103. Mattson AJ, Levin HS, Grafman J. (2000) A case of prosopagnosia following moderate closed head injury with left hemisphere focal lesion. *Cortex* Feb;36(1):125-37
104. Mazzucchi A, Biber C. (1983) Is prosopagnosia more frequent in males than in females? *Cortex* Dec;19(4):509-16
105. Mazzucchi A, Ferrari A, Moretti G. (1977) [Prevalent frequency of prosopagnosia in males] *Riv Neurol* Jul-Aug;47(4):453-64
106. McConachie H. (1995) Relation between Asperger syndrome and prosopagnosia. *Dev Med Child Neurol* Jun;37(6):563-4
107. McConachie HR. (1976) Developmental prosopagnosia. A single case report. *Cortex* Mar;12(1):76-82
108. McNeil JE, Warrington EK. (1993) Prosopagnosia: a face-specific disorder. *Q J Exp Psychol A* Feb;46(1):1-10
109. Meadows JC. (1974) The anatomical basis of prosopagnosia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* May;37(5):489-501
110. Mooney CM (1960) Recognition of ambiguous and unambiguous visual configurations with short and longer exposures *British Journal of Psychology* 51:119-125
111. Morris DW, Robinson L, Turic D, Duke M, Webb V, Milham C, Hopkin E, Pound K, Fernando S, Easton M, Hamshere M, Williams N, McGuffin P, Stevenson J, Krawczak M, Owen MJ, O'Donovan MC, Williams J. (2000) Family-based association mapping provides evidence for a gene for reading disability on chromosome 15q. *Hum Mol Genet* Mar 22;9(5):843-8

112. Nakamura K., Kawashima R., Sato N., Sugiura M., Kato T., Hatano K., Ito K., Fukuda H, Schormann T, Zilles K. (2000) Functional delineation of the human occipitotemporal areas related to face and scene processing. A PET study. *Brain* Sep;123 ( Pt 9): 1903-12
113. Newbury DF, Monaco AP. (2002) Molecular genetics of speech and language disorders. *Curr Opin Pediatr* Dec;14(6):696-701
114. Njiokiktjien C, Verschoor A, de Sonnevile L, Huyser C, Op het Veld V, Toorenhaar N. (2001) Disordered recognition of facial identity and emotions in three Asperger type autists. *Eur Child Adolesc Psychiatry* Mar;10(1):79-90
115. Nopola-Hemmi J, Myllyluoma B, Voutilainen A, Leinonen S, Kere J, Ahonen T. (2002) Familial dyslexia: neurocognitive and genetic correlation in a large Finnish family. *Dev Med Child Neurol* Sep;44(9):580-6
116. Nunn JA, Postma P, Pearson R. (2001) Developmental prosopagnosia: should it be taken at face value? *Neurocase* 7(1):15-27
117. O'Craven KM, Downing PE, Kanwisher N. (1999) fMRI evidence for objects as the units of attentional selection. *Nature* Oct 7;401(6753):584-7
118. Olivares EI, Iglesias J (2003) Long-Latency ERPs and Recognition of Facial Identity. *J Cogn Neurosci* Jan Jan 1;15(1):136-151
119. Pascalis O, de Haan M, Nelson CA. (2002) Is face processing species-specific during the first year of life? *Science* May 17;296(5571):1321-3
120. Pascalis O, Demont E, De Haan M, Campbell R (2001) Recognition of faces of different species: a developmental study between 5 and 8 years of age. *Inf Child Dev* 10:39-45
121. Pennington BF, Lefly DL. (2001) Early reading development in children at family risk for dyslexia. *Child Dev* May-Jun;72(3):816-33
122. Perrett DI, Rolls ET, Caan W. (1982) Visual neurones responsive to faces in the monkey temporal cortex. *Exp Brain Res* 47(3):329-42

123. Pierce K, Muller RA, Ambrose J, Allen G, Courchesne E. (2001) Face processing occurs outside the fusiform 'face area' in autism: evidence from functional MRI. *Brain* Oct;124(Pt 10):2059-73
124. Plaza M, Cohen H, Chevrie-Muller C. (2002) Oral language deficits in dyslexic children: weaknesses in working memory and verbal planning. *Brain Cogn* Mar-Apr;48(2-3):505-12
125. Pourtois G, de Gelder B, Vroomen J, Rossion B, Crommelinck M. (2000) The time-course of intermodal binding between seeing and hearing affective information. *Neuroreport* Apr 27;11(6):1329-33
126. Puce A, Allison T, Gore JC, McCarthy G. (1995) Face-sensitive regions in human extrastriate cortex studied by functional MRI. *J Neurophysiol* Sep;74(3):1192-9
127. Raskind WH, Hsu L, Berninger VW, Thomson JB, Wijsman EM. (2000) Familial aggregation of dyslexia phenotypes. *Behav Genet* Sep;30(5):385-96
128. Sapir S, Maimon T, Eviatar Z. (2002) Linguistic and nonlinguistic auditory processing of rapid vowel formant (F2) modulations in university students with and without developmental dyslexia. *Brain Cogn* Mar-Apr;48(2-3):520-6
129. Saumier D, Arguin M, Lefebvre C, Lassonde M. (2002) Visual object agnosia as a problem in integrating parts and part relations. *Brain Cogn* Mar-Apr;48(2-3):531-7
130. Schmidt, Schaible (2000) *Neuro- und Sinnesphysiologie* Springer Verlag 4. Auflage:491-493
131. Semendeferi K, Armstrong E, Schleicher A, Zilles K, Van Hoesen GW. (2001) Prefrontal cortex in humans and apes: a comparative study of area 10. *Am J Phys Anthropol* Mar;114(3):224-41
132. Semendeferi K, Lu A, Schenker N, Damasio H. (2002) Humans and great apes share a large frontal cortex. *Nat Neurosci* Mar;5(3):272-6
133. Sergent J, Villemure JG. (1989) Prosopagnosia in a right hemispherectomized patient. *Brain* Aug;112 ( Pt 4):975-95

134. Shah NJ, Marshall JC, Zafiris O, Schwab A, Zilles K, Markowitsch HJ, Fink GR. (2001) The neural correlates of person familiarity. A functional magnetic resonance imaging study with clinical implications. *Brain* Apr;124(Pt 4):804-15
135. Shalev RS, Auerbach J, Manor O, Gross-Tsur V. (2000) Developmental dyscalculia: prevalence and prognosis. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 9 Suppl 2:II58-64
136. Shalev RS, Gross-Tsur V. (2001) Developmental dyscalculia. *Pediatr Neurol* May;24(5):337-42
137. Sigala N, Gabbiani F, Logothetis NK. (2002) Visual categorization and object representation in monkeys and humans. *J Cogn Neurosci* Feb 15;14(2):187-98
138. Sobotta, Becher (1973) *Atlas der Anatomie des Menschen, Band 3* Urban & Schwarzenberg, München 17. Auflage:4
139. Spillmann L, Laskowski W, Lange KW, Kasper E, Schmidt DD. (2000) Stroke-blind for colors, faces and locations: Partial recovery after three years. *Restor Neurol Neurosci* 17(2-3):89-103
140. Tanaka J, Giles M, Kremen S, Simon V. (1998) Mapping attractor fields in face space: the atypicality bias in face recognition. *Cognition* Sep;68(3):199-220
141. Tarr MJ, Gauthier I. (2000) FFA: a flexible fusiform area for subordinate-level visual processing automatized by expertise. *Nat Neurosci* Aug;3(8):764-9
142. Temple CM (2000) *Mental Lives: Case Studies in Cognition. Developmental Memory Impairment: Faces and Patterns*. Blackwell Publishers, Inc, Oxford, England : 199-215
143. Turnbull OH, McCarthy RA. (1996) When is a view unusual? A single case study of orientation-dependent visual agnosia. *Brain Res Bull* 40(5-6):497-502; discussion 502-3
144. Viholainen H, Ahonen T, Cantell M, Lyytinen P, Lyytinen H. (2002) Development of early motor skills and language in children at risk for familial dyslexia. *Dev Med Child Neurol* Nov;44(11):761-9

145. Warrington EK (1984) Recognition memory test NFER Nelson Windsor :
146. Warrington EK, James M (1990) The visual objects and space perception battery Thames Valley Test Company Suffolk:
147. Watkins KE, Gadian DG, Vargha-Khadem F. (1999) Functional and structural brain abnormalities associated with a genetic disorder of speech and language. *Am J Hum Genet* Nov;65(5):1215-21
148. Westwood DA, Danckert J, Servos P, Goodale MA. (2002) Grasping two-dimensional images and three-dimensional objects in visual-form agnosia. *Exp Brain Res* May;144(2):262-7
149. Whissell-Buechy D, Amoore JE. (1973) Odour-blindness to musk: simple recessive inheritance. *Nature* Mar 23;242(5395):271-3
150. Wilson HR, Wilkinson F, Asaad W. (1997) Concentric orientation summation in human form vision. *Vision Res* Sep;37(17):2325-30
151. Wiser AK, Andreasen N, O'Leary DS, Crespo-Facorro B, Boles-Ponto LL, Watkins GL, Hichwa RD. (2000) Novel vs. well-learned memory for faces: a positron emission tomography study. *J Cogn Neurosci* Mar;12(2):255-66
152. Young AW (1995) Recognition of emotions: 60 Ekman and Friesen faces Cambridge MRC Applied Psychology Unit :
153. Young AW, Ellis HD. (1989) Childhood prosopagnosia. *Brain Cogn* Jan;9(1):16-47

## 8. Tabellarischer Lebenslauf

Name: Martina Grüter, geb. Bensberg  
Eltern: Peter Bensberg, Marianne Bensberg, geb. Wloch  
Geburtsort: Münster  
Geburtsdatum: 23.11.1960  
Adresse: Nottulner Landweg 33  
48161 Münster  
Staatsangehörigkeit: Deutsch  
Familienstand: verheiratet, seit dem 20.6.1984, mit Dr. med Thomas Grüter  
Kinder: Tochter Angelika, geboren am 22.1.1998

### Schulischer Werdegang

1966-1969 Grundschule Bork  
1969-1970 Grundschule St. Josef Münster  
1970-1979 Mariengymnasium Münster  
Mai 1979 Abitur

### Studium

1980-1986 Humanmedizin an der Westfälischen Wilhelms Universität  
Münster  
1980-1983 Archäologie, Ethnologie und alte Geschichte (ohne  
Abschluss)  
1986 Medizinisches Staatsexamen



## Stipendien

1982-1986 Stipendium des Instituts für Hochbegabtenförderung der Konrad-Adenauer-Stiftung

## Beruflicher Werdegang

1985-1994 Geschäftsführender Gesellschafter der ComFood Software GmbH

1988-1999 Geschäftsführender Gesellschafter der Generics Entwicklungs GmbH

1995-2001 eigene Werbe- und Design-Agentur

2002 Private Forschung im Bereich der Prosopagnosie  
Erstellung der Dissertation

2002-2003 Wissenschaftliche Mitarbeiterin im Institut für Humangenetik der Universität Münster

## Sprachkenntnisse:

Muttersprache deutsch

Englisch fließend in Wort und Schrift

Französisch lesen und sprechen

Lateinisch lesen

## Besondere Kenntnisse

Team- und Projekterfahrung

Koordinierungserfahrung bei Programmierprojekten

EDV-Kenntnisse (Word Perfekt 5.1 und höher, Open Office, Paintshop Pro, Pegasus) - Interneterfahrung

Erfahrung im Umgang mit internationalen Geschäftspartnern

Koordinierung von Messen- und Verkaufsveranstaltungen

Koordinierung von Vortragsveranstaltungen

Marketing- und Produkteinführungserfahrung

Planung von Werbeaufträgen

Besondere Aktivitäten Hochschulpolitik in der AUF (Arbeitsgemeinschaft unabhängiger Fachschaftsgruppen) und der IUM (Initiative unabhängiger Mediziner) auf Universitätsebene und Fachbereichsebene 1980-1984,  
Mitglied des Fachschaftsrates Medizin von 1982-1984,  
1983-1984 Studentisches Mitglied des Fachbereichsrats  
Vorklinik / Klinik

## 9. Danksagung

Für die vorzügliche Betreuung und Unterstützung während meiner Arbeit möchte ich mich ausdrücklich bei meinem Doktorvater Prof. Dr. med. Ingo Kennerknecht bedanken. Dem Direktor des Instituts für Humangenetik, Herrn Prof. Dr. med. J. Horst danke ich für die freundliche Unterstützung meines neuen Projekts und der großzügigen Bereitstellung der Institutsressourcen. Bei allen Mitarbeitern des Instituts möchte ich mich für die nette, freundliche Aufnahme und die hilfreichen Ratschläge bedanken.

Auch meiner Familie danke ich außerordentlich für Ihre Geduld – besonders meine kleine 5 jährige Tochter Angelika hatte stets viel Verständnis für meine Arbeit und wartete sehnsüchtig auf deren Abgabe. Ihr gebührt mein ganzer Dank, dass ich dieses Thema bearbeiten durfte! Meinem Mann Thomas danke ich besonders, er stand mir nicht nur als „Babysitter“, sondern als kritischer Diskussionspartner die gesamte Zeit zur Seite. Für sein Engagement – dem Erstellen unsere Homepage zur Prosopagnosie danke ich ihm besonders. Unserer langjährigen Mitarbeiterin Frau Humborg danke ich, weil sie mir in der gesamten Zeit den Rücken für meine Forschungsarbeit frei gehalten hat.

Bei allen Probanden, die mir ausführlichst Rede und Antwort standen möchte ich mich bedanken. Mit vielen verbindet mich mehr, als nur die Anamnesegespräche. Für die Unterstützung beim ersten Fragebogenentwurf gebührt Amara Otte und Gisela Holtz mein ganzer Dank, besonders Amara hat mir mit ihrem Schwung, ihrem Engagement und ihrer Konzeptvorlage für den ersten Fragebogen sehr geholfen.

Bei den Fragebogenaktionen unterstützen uns mit vorbildlicher Organisation und außerordentlicher Freundlichkeit folgende Schulen:

Gymnasium Arnoldinum in Steinfurt, Direktorin Frau Dr. Linß und Frau Gutberlet, Konrad Schlaun Gymnasium in Nordkirchen, Frau Wulfekammer, Gymnasium Telgte, Frau Wiethaus-Thrän, Mariengymnasium in Münster, Frau Hesse

Auch meinem Bekannten- und Freundeskreis möchte ich danken, den ich immer wieder neu für meine „Fragebogenaktionen benutzt“ habe. Danke den freundlichen, fleißigen „Sammlerinnen“ Ulrike Witte und Barbara Vogel.

Meiner guten Freundin Frau Dr. Dörte Teske danke ich für Ihre Unterstützung im Rahmen der Korrekturarbeiten – wer kann besser Korrektur lesen als ein Lehrer! An manchem Mittwoch Abend kam ich nach unseren Gesprächen frisch gestärkt und mit vielen neuen interessanten Ideen heim.

Im Institut für Rechtsmedizin der Westfälischen Wilhelms-Universität danken wir Herrn Dr. Rand und Prof. Dr. A. Du Chesne für die Zygotietestung der monozygoten Zwillinge in der Familie G/L.

## **ANHANG: A - Liste der Abkürzungen**

CT	- Computertomographie
CGL	- Corpus geniculatum laterale
CAPD	- Central auditory processing disorder
EEG	- Elektroenzephalogramm
FFA	- Fusiform Face Area
fMRT	- funktionelle Magnet Resonanz Tomographie
IQ	- Intelligenzquotient
MRT	- Magnetresonanztomographie
OMIM	- Online Mendelian Inheritance in Man Online Mendelian Inheritance in Man , OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD. World Wide Web URL: <a href="http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/auf">http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/auf</a>
PET	- Positronenemissionstomographie
WDR	- Westdeutscher Rundfunk

**Fragebogen zur Prosopagnosie :**

**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.

Bitte beantworten sie bei jeder einzelnen Situation jede der dargebotenen Antworten.

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.

(modifizierter Fragebogen nach Otte et. al. 2001)

Wenn Sie diesen Fragebogen in der Hand halten, wissen Sie vermutlich schon, was Prosopagnosie (Gesichtsblindheit) ist. Wenn nicht, lesen Sie bitte zunächst das beiliegende Merkblatt. Falls es Fragen gibt, wenden Sie sich bitte an eine der auf dem Merkblatt genannten Personen.

Dieser Fragebogen wird selbstverständlich nur anonymisiert gespeichert und dient ausschließlich wissenschaftlichen Zwecken, speziell der weiteren Erforschung von Prosopagnosie. Zunächst werden Ihnen einige allgemeine Fragen gestellt. Bitte antworten Sie so genau wie möglich und lassen Sie keine Fragen aus.

Alter: \_\_\_\_\_ Jahre      Geschlecht: ( ) weiblich ( ) männlich

Wie viel Kontakt haben/hatten Sie im Berufsleben zu Menschen?  
 ( ) sehr viel ( ) viel ( ) mittel ( ) wenig ( ) kaum ( ) gar nicht

Wann haben Sie zum ersten Mal von Prosopagnosie gehört?  
 ( ) heute ( ) vor Tagen ( ) vor Wochen ( ) vor Monaten ( ) vor Jahren

	sehr gut	ziemlich gut	schlecht	sehr schlecht
Wie gut ist Ihr Orientierungsvermögen in einer neuen Stadt?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Wie gut können Sie Menschen wieder erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Wie gut können Sie Bäume oder Blumen auseinander halten?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Wie gut können Sie Autos auseinander halten?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Wie gut können Sie sich mit Karte zurechtfinden?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Wie gut können Sie einzelne Tiere einer Familie (Amsel, Fink..) unterscheiden?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

	Ja	Nein
Haben Sie Fehlsichtigkeiten (Kurzichtig, Schielen...).	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Welche? _____		
Ist es korrigiert?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Und nutzen sie die nötigen Seh-Hilfen regelmäßig?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Haben Sie Hörprobleme?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Welche? _____		
Ist es korrigiert?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Und nutzen sie die nötigen Hör-Hilfen regelmäßig?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Haben Sie schon mal einen guten Bekannten, Freund oder Familienmitglied nicht erkannt?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

	sehr oft	oft	selten	sehr selten
Wenn ja, wie oft etwa?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Können Sie hier oder auf der Rückseite kurz die Situation(en) schildern:				

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

	Ja	Nein
Ich bin nicht überrascht, das passiert mir gelegentlich	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich denke, jemand verwechselt mich, weil ich die Person erkennen würde, wenn wir uns schon mal gesehen hätten	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Sonstige:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Wie würden Sie weiter reagieren?

	Ja	Nein
Ich frage die Person nach ihrem Namen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich versuche anhand der Stimme, Wortwahl, Kleidung oder Haltung herauszufinden, wer vor mir steht	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Sonstige:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

\* \* \* \* \*

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...

	Ziemlich sicher	vermutlich	vielleicht	eher nicht
... auf den ersten Blick erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... gar nicht erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... an der Stimme erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... am Gang oder der Haltung erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... am Körperbau erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... am Verhalten oder typischen Gesten erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... am Gesicht erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... am Kleidungsstil erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... an....._____erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



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

	Ziemlich sicher	vermutlich	vielleicht	eher nicht
... auf den ersten Blick erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... gar nicht erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... an der Stimme erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... am Gang oder der Haltung erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... am Körperbau erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... am Verhalten oder typischen Gesten erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... am Gesicht erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... am Kleidungsstil erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
... an _____ erkennen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

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

	Ja	Nein
Es ist eine gute Gelegenheit, neue Bekanntschaften zu machen.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Dort ist es mir bestimmt zu laut, und ich kann den Gesprächen nicht folgen.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Vielleicht kann ich mich vor der Party drücken.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich muss mal überlegen, wer von meinen Bekannten dort sein könnte, damit ich sie dann dort finde.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
So große Partys liegen mir nicht. Ich habe lieber einen kleinen überschaubaren Kreis.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich kann auf diese Weise viele meiner Bekannten auf einmal wieder treffen.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Dort sind mir zu viele fremde Menschen.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich befürchte, jemanden, den ich kennen müsste, zu übersehen.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Am besten gehe ich früh zur Party, dann kann ich beobachten, wer nach mir noch kommt.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich bin gerne unter vielen Menschen.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Hoffentlich finde ich das Haus, in dem die Party steigt.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Wie sah doch gleich noch die Lebensgefährtin des Gastgebers aus?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Sonstiges: _____	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

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

	Ja	Nein
In welcher Seitenstraße lag doch gleich noch der Bäckerladen?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich könnte in die peinliche Situation geraten, dass ich jemanden treffe, aber erst erkenne, wenn ich angesprochen werde.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Es ist so langweilig zu Hause. Mal sehen, wen ich treffe, wenn jetzt zum Bäcker gehe.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Eigentlich muss ich gar nicht gehen. Ich kann auch etwas anderes essen.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Mit einem der 3 Söhne vom Bäcker war ich in der Schule, aber die sehen alle so gleich aus, ich würde ihn bestimmt nicht mehr erkennen.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Es ist immer so unangenehm, von Leuten begrüßt zu werden, die ich nicht zuordnen kann.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Eine der Verkäuferinnen hat mir beim letzten Mal eine Brezel geschenkt und ich sollte mich bedanken, aber ich weiß nicht mehr, welche es war.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Vielleicht treffe ich Bekannte, mit denen ich mich unterhalten kann.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich brauche zwar eigentlich kein Brot, aber in der Bäckerei trifft man immer so viele Leute zum schwatzen.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Könnte nicht auch mein/e Partner/in gehen? Sie/er hat viel mehr Freude als ich am Plausch mit den Leuten beim Bäcker.	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Sonstiges: _____	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

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

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

Woran erkennen Sie die Kollegen **einige Stunden** später?

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

Woran erkennen Sie die Kollegen **einige Wochen** später?

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

Woran würden Sie einen neuen Kollegen **in der ersten Woche bei einer zufälligen Begegnung** außerhalb der Arbeitsstätte wieder erkennen?

	Ja	Nein
Gesicht	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kleidung	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Haltung	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Körperbau	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Stimme	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Frisur	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Haarfarbe	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Schmuck	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Brille	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Besonderheiten in der Aussprache	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Größe	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nationalität	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Mögliche Charakterzüge	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich würde ihn wahrscheinlich nicht wieder erkennen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Sonstiges: _____	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

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

	Ja	Nein
Gesicht	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kleidung	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Haltung	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Körperbau	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Stimme	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Frisur	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Haarfarbe	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Schmuck	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Brille	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Besonderheiten in der Aussprache	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Größe	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nationalität	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Mögliche Charakterzüge	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich würde ihn wahrscheinlich nicht wieder erkennen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Sonstiges: _____	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Woran würden Sie einen langjährigen Freund bei einer zufälligen Begegnung in einer fremden Stadt **nach einigen Sekunden** wieder erkennen?

	Ja	Nein
Gesicht	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Kleidung	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Haltung	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Körperbau	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Stimme	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Frisur	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Haarfarbe	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Schmuck	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Brille	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Besonderheiten in der Aussprache	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Größe	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Nationalität	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Mögliche Charakterzüge	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Ich würde ihn wahrscheinlich nicht wieder erkennen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Sonstiges: _____	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

**Vielen Dank für Ihre Mitarbeit!**

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

*Institut für Humangenetik*



## Fragebogen zur Prosopagnosie

Datum: \_\_\_\_\_

V2.01

Wir werten diesen Fragebogen nur anonym aus. Er dient ausschließlich der wissenschaftlichen Erforschung der Prosopagnosie.

Für direkte Rückfragen geben Sie bitte Ihren Namen und Ihre Handy- oder Telefonnummer an.

Name: \_\_\_\_\_

Email: \_\_\_\_\_

Handy:/Tel: \_\_\_\_\_

### Bitte zuerst einige persönliche Angaben:

Alter: \_\_\_\_\_ Jahre

Geschlecht:  weiblich  männlich

Rechtshänder  Linkshänder

Ausbildung:	
Beruf:	

### 1. Haben Sie Fehlsichtigkeiten?

Nein

Ja  Kurzsichtig  Weitsichtig  Schielen  Sonstiges \_\_\_\_\_

Wieviele Dioptrien? \_\_\_\_\_ Korrigiert?  Ja  Nein

### 2. Wie viel Kontakt haben Sie zu Menschen?

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

### 3. Wann haben Sie zum ersten Mal von Prosopagnosie gehört?

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

**4. 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"/>

**5. 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?	
Wie gut können Sie sich mit Stadtplan zurechtfinden?	
Wie gut finden Sie sich auf Anhieb in großen Gebäuden zurecht?	
Wie gut finden Sie sich im Wald ohne feste Wege zurecht?	
Wie gut können Sie einen Weg zurückverfolgen, wenn den Hinweg kurz vorher gegangen sind?	

**6. Wie gut erkennen Sie Pflanzen und Tiere?**

Schreiben Sie bitte: ++ für *sehr gut*, + für *gut*, 0 für *geht so*, - für *schlecht* und - - für *sehr schlecht*

Wie gut können Sie verschiedene Baumarten auseinanderhalten?	
Wie gut können Sie Vogelarten auf Anhieb auseinanderhalten?	
Haben Sie Probleme einen Kanarienvogel von einem Wellensittich zu unterscheiden?	
Können Sie Haustiere (Hunde oder Katzen) individuell unterscheiden? Könnten Sie also Ihre Katze oder Nachbars Katze von fremden Katzen unterscheiden?	

## 7. Wie gut erkennen Sie Menschen

	<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 Charakteren 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 Bekannten 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:			

## 8. Wie reagieren Sie im Gespräch auf Ihren Gegenüber?

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Stört es Sie, wenn Sie jemand länger anschaut?		
Stört es Sie im Gegenteil, 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 beim Gespräch während der meisten Zeit ins Gesicht?		

## 9. 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. Narben, Hinken, usw.			
Typische Frisur, Kleidung, Brille, Schmuck, Schuhe			
Andere Merkmale, darunter:			



**10. Sie sind zu einer Party eingeladen, wo Sie einige Bekannte zwischen vielen Fremden treffen werden. Welche der folgenden Gedanken könnten von Ihnen stammen?**

	<i>Ja</i>	<i>Nein</i>
Es ist eine gute Gelegenheit, neue Leute kennen zu lernen.		
Vielleicht kann ich mich vor der Party drücken.		
Ich muss mal genau überlegen, wer von meinen Bekannten dort sein könnte, damit ich sie dann dort wiedererkenne.		
So große Partys liegen mir nicht. Ich habe lieber einen kleinen überschaubaren Kreis.		
Ich bin gerne unter vielen 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.		
Hoffentlich finde ich das Haus, in dem die Party steigt.		
Sonstiges:		

**11. 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 auf 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?

**Vielen Dank für Ihre Mitarbeit!**

Universität Münster, Institut für Humangenetik, Vesaliusweg 12-14 48149 Münster  
 Prof. Dr. Ingo Kennerknecht; Martina Grüter, Ärztin, Tel: 0251 8355409 E-Mail: mgrueter@uni-muenster.de



*Institut für Humangenetik*

## Individueller Fragebogen - PA

(2.01)

Anamnesebogen für den Arzt:

<b>Datum:</b>		<b>Untersucher:</b>	
<b>Name:</b>		<b>Stammbaum:</b>	
<b>Straße:</b>		<b>Position:</b>	
<b>PLZ;Ort</b>			
		<b>Beruf:</b>	
<b>Tel:</b>		<b>Geschwister:</b>	
<b>Fax:</b>			
<b>Email:</b>			
<b>Geburtsdatum:</b>		<b>Re/Li-händig</b>	

### Familienanamnese:

Erkrankungen (erbliche) in der Familie	
Mentale Retardierungen in der Familie	
Schizophrenie oder andere zerebrale Erkrankungen	

### Eigenanamnese:

Schwangerschaftsverlauf		SSW	
Geburtsmodus		Länge	
Kopfumfang		Geburtsgewicht	
ApgarScore			
Freies Sitzen			
Erste Schritte			
Erste Worte		Sonstige Erkrankungen	
OPs im Kindesalter		Hirnhautentzündung	
Kinderkrankheiten			
chronischen Erkrankungen			

**Kopf:**

Kopfverletzungen – Schädel- Hirn-Trauma	
bekannte Neurologische Auffälligkeiten	
Migräne	
Epilepsien	
Kopf CT oder MRT /fMRI	
EEG	

**Augen:**

Kurzsichtig Dpt:		Gesichtsfeldausfälle	
Weitsichtig Dpt:		Farbensehen	
Korrektur?		Schielen	
Alterssichtig		Astigmatismus	
Sonstiges			

**Gehör und andere Sinne:**

Gehörprobleme	
Stimmerkennung	
Wortverständnis / Geräuschempfindlich	
Satzverständnis/ Dialekt	
Verstehen schneller Sprache	
Verstehen hoher Frequenzen	
Geruchssinn:	
Geschmackssinn: Salzig/Scharf/Sauer/	
Temperaturempfinden: Kälte / Wärmeempfindlich	

<b>Lesen:</b>	
<b>Schreiben:</b>	
<b>Rechnen:</b>	
<b>Muttersprache:</b>	
<b>Andere Sprachen:</b>	
<b>Lernverhalten:</b>	
<b>Feinmotorik - Basteln</b>	

## Privater, schulischer Werdegang -Sozialverhalten

Kindergarten	
Grundschule	
Weiterführende Schule	
Ausbildung	
Beziehungen aufbauen - Gruppenverhalten	
Gesellig / Schüchtern	
Freundeszahl	
Vereinstätigkeiten	
Aktivitäten	

### Topographie:

Waldspaziergang ohne feste Wege – Orientierung ? (Himmelsrichtung, Gefühl?)  
 Orientierung in unbekannter Stadt mit/ohne Karte ?  
 Orientierungsvermögen in Kliniken / Verwaltungen?

### Objekterkennung / Wahrnehmung:

Unterscheidung Tiere einer Art (Hunderassen/Vogelarten ...)  
 Inneres Bild  
 Unterscheidung Bäume  
 Inneres Bild  
 Unterscheidung Häuser (eigenes Haus / Eifelturm...)  
 Inneres Bild  
 Unterscheidung Stühle / Handys

Schachspieler ? - Brett im voraus vorstellen bei o 2 Zügen o 4 Zügen o mehr Zügen  
 Tisch mit verschiedene Gegenständen merken – inneres Bild? Merkfähigkeit?  
 Theaterbesuch - Mantel aus Gruppe ähnlich farbiger Mäntel heraussuchen  
 Portemonee / Handy ist weg - Beurteilung in " Fernsicht " ?

Erkennen eines Buches/Zeitschrift auf den ersten Blick, wenn der Titel auf dem Kopf steht?

Symbol-Orientierung? z.B. Flughafenbeschilderung, Bahnhof...

Puzzeln ?                                      Memory?                                      Geometrische Figuren drehen ?

Lernverhalten (gutes Gedächtnis für Details /visuelle oder geistiges Gedächtnis)  
 IQ Test Wann \_\_\_\_\_ welcher \_\_\_\_\_ Ergebniss \_\_\_\_\_ %Verschiedene

## **Gesichter - Erkennen**

Woran erkennen Sie eine Person, die auf der anderen Straßenseite auf einer Bank sitzt?  
Woran erkennen Sie eine Person, die ihnen entgegen kommt?  
Woran erkennen Sie eine Person auf einer Feier?

Gewichten Sie bitte die Erkennungsmerkmale:  
Brauchen Sie im Gespräch Blickkontakt ?  
Stört es Sie , wenn Sie jemand länger anschaut oder merken Sie es gar nicht?  
Wohin schauen Sie, wenn sie mit jemanden sprechen?  
Wie gut können Sie Stimmungen auf Gesichtern ablesen?

Wie oft müssen Sie ein mit einer Person Kontakt haben, bis Sie sie am gleichen Tag sicher wieder-  
kennen?

Wie oft müssen Sie ein mit einer Person Kontakt haben, bis Sie sie nach einer Woche sicher wieder-  
kennen?

Wie lange müssen Sie ein Gesicht betrachten, bis Sie direkt danach es aus einer Gruppe identifizieren  
können? (Tür auf – kurzes Reinschauen ohne Sprache – Beispiel)

Wie lange müssen Sie ein Gesicht betrachten, bis Sie es aus einer Gruppe nach Stunden identifizieren  
können?

Gibt es Situationen, die sie meiden, in denen Sie Bekannte erkennen müssen?

Wie verhalten Sie sich in "Stress Situationen", wenn sie jemanden nicht erkennen können?

Wie gut können Sie das Alter einer Person einschätzen?  
Wie gut können Sie das Geschlecht einer Person benennen?

Wie gut können Sie Schauspieler wiedererkennen im Verlauf eines Filmes?

Wie gut können Sie gute Bekannte , die sich kostümiert haben wiedererkennen, Karneval?  
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 auf 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?

Erkennen von Familienangehörigen/Bekanntem auf alten Fotos, die Sie das erste Mal sehen?

Haben Sie Verwandte ersten Grades schon mal nicht erkannt?

Wann wurde Ihnen bewusst, dass Sie mit Gesichtern eine andere Betrachtungsweise haben?

Kennen Sie sonst noch Leute / Familienangehörige mit gleichen Problemen?

**Anekdoten:**

## **ANHANG: E – Textstellen zur Gesichtserkennung zum Nachdenken**

- 1. Augustinus – De civitate Dei XXI 8**
- 2. Eugen Roth – Die guten Bekannten**
- 3. Anekdote über Marquess de Salisbury**
- 4. Jane Goodall & Phillip Berman, Auszug aus der Autobiographie**
- 5. Englisches Märchen – Übersetzung ins Deutsche**

### **1) Augustinus – De civitate Dei XXI 8**

"Wer würde nämlich bei tieferem Nachdenken nicht sehen, dass bei der unendlichen Vielzahl der Menschen und so großer Ähnlichkeit ihres Wesens so die einzelnen einzelne Gesichter haben, dass, wenn sie unter einander nicht ä h n l i c h wären, ihr Aussehen nicht von anderen Lebewesen zu unterscheiden wäre; und wiederum, wenn sie unter einander nicht u n ä h n l i c h wären, die einzelnen nicht von anderen Menschen zu unterscheiden wären? Die also, von denen wir sagen, sie seien sich ähnlich, finden wir zugleich unähnlich. Aber erstaunlicher ist die Betrachtung der Unähnlichkeit, weil das gemeinsame Wesen mit größerem Recht Ähnlichkeit zu erfordern scheint. Und doch staunen wir, weil ja gerade das Seltene erstaunlich ist, noch viel mehr, wenn wir zwei so ähnlich finden, dass wir uns, wenn wir sie unterscheiden wollen, entweder immer oder doch häufig irren."

### **2) Eugen Roth - Die guten Bekannten**

Ein Mensch begegnet einem zweiten.  
Sie wechseln Förm- und Herzlichkeiten,  
Sie zeigen Wiedersehensglück  
Und gehn zusammen gar ein Stück.  
Und während sie die Stadt durchwandern,  
sucht einer heimlich von dem andern  
Mit ungeheurer Hinterlist  
Herauszubringen, wer er ist.  
Daß sie sich kennen, das steht fest,  
Doch äußerst dunkel bleibt der Rest.  
Das Wo und Wann, das Wie und Wer,  
Das wissen alle zwei nicht mehr,  
Doch sind sie, als sie nun sich trennen,  
Zu feig, die Wahrheit zu bekennen.  
Sie freun sich, dass sie sich getroffen;  
Jedoch im Herzen beide hoffen,  
Indes sie ihren Abschied segnen,  
Einander nie mehr zu begegnen.

*Eugen Roth*

### 3) Jane Goodall & Phillip Berman

**Grund zur Hoffnung, Autobiographie, Goldmann Verlag, München, 1999**

... Eine Sache mindert immer meine Freude daran, auf meinen Reisen neuen Menschen zu begegnen. Ich leide an einer peinlichen, auf kuriose Weise demütigenden neurologischen Störung namens *Prosopagnosia*, das heißt, ich habe Schwierigkeiten, Gesichter wiederzuerkennen. Ich hatte immer gedacht, das liege an einer gewissen geistigen Trägheit, und mich verzweifelt bemüht, mir die Gesichter der Leute einzuprägen, die ich kennenlernte, damit ich sie am nächsten Tag wiedererkennen konnte. Keine Probleme machten mir Menschen mit offensichtlichen physischen Merkmalen – einer ungewöhnlichen Gesichtsform, einer Adlernase, außerordentlicher Schönheit oder Häßlichkeit. In allen anderen Fällen jedoch versagte ich kläglich. Manchmal merkte ich, dass es die Leute verstimmte, wenn ich sie nicht sofort erkannte – mich verstimmte es allemal. Und da es mir so peinlich war, behielt ich es für mich.

Mehr oder weniger durch Zufall stellte sich vor kurzem bei einem Gespräch mit einem Freund heraus, dass er unter dem gleichen Problem leidet. Ich konnte es kaum glauben. Dann erfuhr ich, dass meine Schwester Judy diese Schwäche ebenfalls kannte. Vielleicht erging es auch anderen so. Ich schrieb an den bekannten Neurologen Dr. Oliver Sacks. Ob er je von einer so seltsamen Störung gehört hätte? Er hatte nicht nur davon gehört - auch er litt darunter! Was in seiner Situation viel schlimmer war als bei mir. Er schickte mit einer Schrift mit dem Titel „Entwicklungsbedingte Gedächtnisstörung: Gesichter und Muster“ von Christine Temple.

Selbst seit ich weiß, dass ich keine Schuldgefühle zu haben brauche, ist es trotzdem noch schwer, damit fertig zu werden – ich kann ja nicht herumspazieren und allen Leuten, die ich kennenlerne, sagen, dass ich bei der nächsten Begegnung wahrscheinlich keine Ahnung habe, wer sie sind! Oder vielleicht doch? Es ist demütigend, denn die meisten Leute glauben einfach, ich hätte nur eine raffinierte Ausrede dafür gefunden, dass ich sie nicht wiedererkenne, sie mir also letztlich völlig gleichgültig sind – und schon sind sie verletzt. Ich muß irgendwie mit dem Problem zurechtkommen – normalerweise tue ich also so, als würde ich alle und jeden kennen! Obwohl auch das Peinlichkeiten mit sich bringt, ist es längst nicht so schlimm wie andersherum. ...

### 4) Anekdote über Marquess de Salisbury

Der dritte Marquess von Salisbury (gegen Ende des 19. Jahrhunderts mehrfach britischer Premierminister) fand es schwierig, die Gesichter seiner Mitmenschen zu erkennen, sogar seiner Verwandten, wenn er sie unter unerwarteten Umständen traf. Einmal, als er während einer offiziellen Hofzeremonie hinter dem Thron stand, sah er einen jungen Mann, der ihm zulächelte. "Wer ist mein junger Freund?", flüsterte er seinem Nachbarn zu. "Eurer ältester Sohn", antwortete der Nachbar.

### 5) Englisches Volksmärchen

#### Dieser Kerl

Wie ich eines Tages die Straße entlangging, da sah ich diesen Kerl mir entgegenkommen und weißt du, ich hätte schwören können, er war's, und weißt du, er hätte schwören können, ich war's. Wir kamen einander näher, und ich war ganz sicher, er war's, und er war ganz sicher, ich war's. Wir kamen noch näher, und ich war verdammt sicher, er war's, und er war verdammt sicher, ich war's. Wie wir nur noch ein paar Meter auseinander waren, war ich vollkommen überzeugt, er war's, und er war vollkommen überzeugt, ich war's. Und weißt du was, wie wir nebeneinander stehen, da war's keiner von uns!

## ANHANG: F - OMIM Suchergebnisse

Online Mendelian Inheritance in Man , OMIM (TM). Johns Hopkins University, Baltimore, MD.  
World Wide Web ULR: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/auf>



Select Entries from OMIM --  
Online Mendelian Inheritance in Man  
0 entries found, searching for "prosopagnosia"

---

No Matching Entries were found for the query "prosopagnosia", searching **all** fields.

\*\*\*\*\*



Select Entries from OMIM --  
Online Mendelian Inheritance in Man  
0 entries found, searching for "prosop "

---
















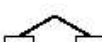

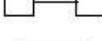




No Matching Entries were found for the query "prosop ", searching **all** fields.

Recherche erfolgte am 29.11.2001 und nochmals am 1.3.2003.



## ANHANG: G - Genetische Symbole der Stammbäume

Diese Aufstellung zeigt die gängigen Symbole, die bei Stammbäumen üblich sind.

	männlich (Mann, Sohn)		Probandin (für die eine Analyse erstellt wird)
	weiblich (Frau, Tochter)		verstorben
	phänotypische Merkmalsträger genotypisch homozygot		Geschlecht unbekannt (bzw. ohne Bedeutung)
 oder 	Heterozygotie		schwanger (Geschlecht unbekannt)
 oder 	Elternpaar		Zweieiige Zwillinge
	außereheliche Verbindung		Eineiige Zwillinge
	geschiedenes Paar		Geschwister (älterer Bruder und Schwester)
	Verwandtenehe		Abort, weiblich
	kinderloses Paar		Totgeburt, weiblich
	Paar mit zwei Kindern, das erste Kind ein Sohn		Konduktorin (heterozygot für X-chr. rez. Erbgang)

Aus der Internetseite: [http://www.ruhr-uni-bochum.de/mhg/LEHRE/PRAKTIKA/BIO\\_F\\_MED/stammbaum.pdf](http://www.ruhr-uni-bochum.de/mhg/LEHRE/PRAKTIKA/BIO_F_MED/stammbaum.pdf)

## **ANHANG: H - Merkblatt zur Prosopagnosie**

### **Merkblatt Prosopagnosie**

Der medizinische Ausdruck Prosopagnosie steht für eine vermutlich recht häufig vorkommende, bisher aber wenig beachtete Teilleistungsschwäche des Gehirns. Er bezeichnet die Unfähigkeit, sich Gesichter zu merken. Der Begriff Prosopagnosie setzt sich aus zwei griechischen Worten zusammen: „Prosopon“, das Gesicht, und „Agnosis“, das Nichterkennen.

Wie zeigt sich diese Teilleistungsschwäche im täglichen Leben?

Sicher kennen Sie die Situation: Sie begegnen jemandem, dessen Gesicht Ihnen bekannt vorkommt, aber es will Ihnen nicht einfallen, wer es sein könnte. Nahezu jeder hat das schon erlebt und empfindet es als peinlichen Aussetzer, denn für das menschliche Gehirn ist das Gesicht ein wichtiges, wenn nicht das wichtigste Erkennungsmerkmal einer Person.

Wer jedoch unter Prosopagnosie leidet, erkennt andere Menschen im allgemeinen nicht an ihrem Gesicht, denn er kann Gesichter wohl sehen, sie aber nicht mit einer Person verknüpfen. Es geht ihm wie einem Europäer, der zum ersten Mal in ein asiatisches Land kommt. Alle Gesichter erscheinen ihm verblüffend ähnlich. Er wird die Reiseleiterin, die den Bus am Tage durch die Stadt gelotst hat, am Abend in der Halle seines Hotels vermutlich nicht erkennen, wenn sie keine Uniform trägt und ihre Haare anders gesteckt hat. Nach einigen Wochen Aufenthalt erscheinen ihm die Gesichter dann weniger fremd und er wird sie leichter auseinander halten können.

Es gibt aber Menschen, die niemals lernen, ein Gesicht einer Person zuzuordnen, denn dieser Verbindungsweg ist in ihrem Gehirn gestört oder ganz versperrt.

Wie kommt es zu einer Prosopagnosie?

Man kann zwei wesentliche Formen der Prosopagnosie unterscheiden:

#### **1. Die erworbene Prosopagnosie**

Sie tritt nach einem Gehirnschaden, z.B. einer schweren Schädelverletzung, einem Kreislaufstillstand oder einem Schlaganfall auf. Als Folge davon entsteht eine vorübergehende oder dauernde Einschränkung der Hirnfunktion.

Das menschliche Gehirn, wie auch das Gehirn der höheren Affen, reserviert einen eigenen Bereich ausschließlich für die Erkennung von Gesichtern. Manchmal trifft ein Gehirnschaden vorwiegend diesen Bereich. Für die Betroffenen hat sich dann in der Welt nichts geändert, mit einer einzigen, allerdings einschneidenden Ausnahme: Alle Gesichter sehen plötzlich fremd aus. Selbst ihre Eltern, ihre Frau oder ihre Kinder tragen plötzlich unbekannte Gesichter. Sie können sich sicherlich vorstellen, wie schwer es für die Betroffenen ist, damit umzugehen.

Weniger unangenehm ist die zweite Form:

#### **2. Die angeborene Prosopagnosie**

Einige Menschen können sich von Geburt an keine Gesichter merken. Genauer ausgedrückt, sie können ein Gesicht nicht mit einer Person verknüpfen. Schon als kleines Kind erkennen sie ihre Eltern nicht am Gesicht, sondern an der Stimme, der Figur, der Art, sich zu bewegen oder der Kleidung. Für sie ist das Gesicht kein besonderes Merkmal einer Person. Im späteren Leben fallen sie kaum auf, ihre Umgebung bemerkt lediglich, dass sie auf der Straße oder im Supermarkt ihre Bekannten nicht begrüßen. Sie leiden oft selbst darunter, aber sie haben sich damit abgefunden, dass sie sich keine Gesichter merken können. Die angeborene Prosopagnosie kann vererbt werden, so dass mehrere Mitglieder einer Familie davon betroffen sein können.

Vielleicht kennen Sie selbst Menschen mit einer Prosopagnosie? Gibt es in ihrer Umgebung einen Bekannten, der Sie in einer ungewohnten Situation nicht erkennt? Der Sie auf der Straße nicht begrüßt, Ihren Gruß aber stets

freundlich oder etwas verlegen beantwortet? Oder finden Sie sich selber gar nicht selten in der peinlichen Lage, von einem Unbekannten auf der Straße begrüßt zu werden? Erkennen sie ihn erst an der Stimme, wenn er sie anspricht, obwohl sein Gesicht Ihnen vorher nur vage vertraut, aber nicht wirklich bekannt vorkam? Versuchen Sie immer wieder, sich Gesichter zu merken, aber es will Ihnen nicht recht gelingen?

Dann kann es sein, dass Sie auch von Prosopagnosie betroffen sind. Das ändert nichts an Ihrem bisherigen Leben. Sie wissen jetzt lediglich, dass Sie nicht unter einem allgemein schlechten Gedächtnis oder unter Zerstreuung leiden, sondern unter einer eng begrenzten Teilleistungsschwäche, die gar nicht selten vorkommt und als medizinische Einheit bereits bekannt ist.

### **Weitere Informationen:**

Wissenschaftliche Betreuung

Westfälische Wilhelms-Universität

Institut für Humangenetik

Prof. Dr. Ingo Kennerknecht

oder

Martina Grüter, Ärztin

Vesaliusweg 12-14

48149 Münster

Tel:0251/8355412

E-Mail: [mgrueter@uni-muenster.de](mailto:mgrueter@uni-muenster.de)

[kennerk@uni-muenster.de](mailto:kennerk@uni-muenster.de)

Ärztlicher Ansprechpartner

Dr. med. Thomas Grüter

Nottulner Landweg 33

48161 Münster

Tel: 02534/65283

E-Mail: [tgrueter@comfood.com](mailto:tgrueter@comfood.com)

## **ANHANG: I - Liste der Agnosien**

Diese Liste zeigt den aktuellen Stand der Agnosien. Grundsätzlich definiert sich eine Agnosie als durch lokale Störungen in der Hirnrinde bedingtes Unvermögen, eine Sinneswahrnehmung - trotz intaktem Sinnesorgan - als solche zu erkennen.

Davon abzugrenzen sind die Apraxien, die als zentrale Störungen von Bewegungen, Handlungen oder Bewegungsabläufen anzusehen sind. Apraxien sind in dieser Liste nicht enthalten. Auch die Aphasien, die vielgestaltigen zentralen Sprachstörungen, gehören in eine eigene Gruppe und haben deshalb keine Aufnahme in diese Liste gefunden. Aufgenommen wurden aber alle Fehlinterpretationen von Sinneseindrücken, auch die teilweise sehr komplexen Illusionen und Verkennungen. Im Gegensatz zu den Verkennungen haben die Halluzinationen keinen sicheren Bezug zu Sinneseindrücken und sind deshalb nicht Bestandteil dieser Liste.

Die Amnesien sind von den Agnosien kaum zu trennen, weil die Interpretation der Sinneseindrücke ein intaktes mnestisches System voraussetzt. Deshalb finden sich in dieser Liste auch einige Amnesien. Wann immer mir die Zuordnung schwierig oder zweifelhaft erschien, habe ich den Begriff aufgenommen. Abgrenzbare Agnosien sind oft nur bei umschriebenem Untergang von Hirngewebe zu erheben, also etwa nach ischämischen Insulten im Versorgungsbereich des betroffenen Gefäßes oder nach offenen und gedeckten Schädel-Hirn-Traumata sowie umschriebenen raumfordernden Prozessen. Eine genetische Ursache ist bisher nur für die Prosopagnosie nachgewiesen. Die hereditäre, kongenitale Prosopagnosie ist Thema dieser Arbeit.

Degenerative Hirnerkrankungen, psychiatrische Erkrankungen, Demenzen, chronischer Alkohol- und Drogenabusus oder chronische Infektionskrankheiten (Neuroloues, Borrelliosen, u.a.) erzeugen ein unvorhersehbares, sehr variables Muster von Agnosien, Ataxien, Aphasien, Apraxien, Amnesien und Verkennungen. Deshalb habe ich sie unter den Ursachen von definierten Agnosien nicht aufgeführt, obwohl beispielsweise eine senile Demenz oder eine Alzheimersche Erkrankung nahezu jede der aufgeführten Agnosien hervorrufen kann. Deshalb habe ich bei den jeweiligen Agnosien nur die spezifischen, für die jeweilige Störung unmittelbaren Ursachen angegeben.

Die Definitionen stammen aus folgenden Quellen:

- Roche Lexikon Medizin, 4.Auflage; Urban & Fischer Verlag, München 1984/1987/1993/1999
- Harrison, Principles of internal Medicine, 13. Auflage, Verlag McGraw Hill, 1994
- Pschyrembel, Medizinisches Wörterbuch, 258. Auflage, Verlag de Gruyter, Berlin – New York, 1998
- Gesundheitsbrockhaus <http://www.aponet.de/gesundheitsbrockhaus/index.php>

Wenn die Definition weitgehend wörtlich übernommen wurde, ist sie mit einem Kürzel gekennzeichnet, wobei **(Ro)** für Roche Lexikon Medizin, **(PSCH)** für Pschyrembel und **(H)** für Harrison und **(GB)** für Gesundheitsbrockhaus steht. Wann immer ich weitere Quellen und Originalarbeiten ausgewertet habe, sind sie im Text ausdrücklich vermerkt.

Die Stichworte sind in deutsch und englisch in alphabetischer Reihenfolge aufgeführt. Der Hauptbegriff erscheint an erster Stelle, danach folgen die Synonyme. Alle Synonyme sind ebenfalls alphabetisch korrekt noch einmal als Verweis genannt. Wo die englische und die deutsche Bezeichnung wesentlich voneinander abweichen, sind die Synonyme auch dort noch einmal eingeordnet, wo sie nach dem englischen Namen erscheinen würden.

### **Achromatopsie**

#### ***Achromatopsia***

Verlust des Farbsehens, z.B. bei einer Läsion des occipitalen Bereiches des basalen Temporallappens der dominierenden Seite. Die Achromatopsie ist häufig mit einer Prosopagnosie oder einer Objekt-Agnosie assoziiert (Bodamer, 1947; Spillmann et al., 2000).

### **Ageusie, Dysgeusie**

#### ***Ageusia, Dysgeusia***

Geschmacksstörung oder Störung des Geschmacksinns. Der Verlust der Geschmackswahrnehmungen süß, salzig, sauer oder bitter wird auch als Geschmackslähmung (Ageusie) bezeichnet. An allen Geschmacksempfindungen ist der Geruchssinn stark beteiligt, sodass sowohl Erkrankungen der Mundhöhle als auch Erkrankungen, die zu einer gestörten Riechfunktion führen (z.B. Schnupfen), Geschmacksstörungen verursachen können. Eine Besonderheit ist die Schläfenlappenepilepsie, die mit einer anfallsweisen abnormen Geschmacks- und/oder Geruchsstörung einhergeht (GB).

### **Agraphie**

#### ***Agraphia***

Die Schreibunfähigkeit. Neurologisches Krankheitssymptom, bei dem der Betroffene unfähig ist zu schreiben, ohne dass eine Lähmung der Schreibhand zugrunde liegt. Zugrunde liegt eine Schädigung der für das Schreiben zuständigen Großhirnareale (GB).

### **Akalkulie**

#### ***Acalculia, Anarithmetria***

Neurologisches Krankheitssymptom, bei dem der Betroffene unfähig ist zu rechnen. Dabei kann die allgemeine Intelligenz unbeeinträchtigt sein. Ursächlich ist eine Schädigung der für das Rechnen zuständigen Großhirnareale z.B. durch einen Schlaganfall(GB).

### **Akorie**

#### ***Acoria, Akoria***

Unersättlichkeit; die Unfähigkeit, sich satt zu fühlen, unabhängig von Zeitraum oder Menge der Nahrungsaufnahme.

## **Alexie, Dyslexie**

### ***Alexia (syn:dyslexia.)***

Erschwertes Lesevermögen, oft in Kombination mit einer Sprachschwäche, das z.B. nach Schlaganfällen auftreten kann. Der Begriff wird auch für die Leseschwäche im Rahmen einer Legasthenie, (Teilleistungsschwäche) verwendet(GB).

## **Allästhesie (Sonderform: Dyschirie)**

### ***Allesthesia (Sonderform: Dyschiria)***

Mit Allästhesie wird die Unfähigkeit zur richtigen örtlichen Zuordnung z.B. von Berührungen bezeichnet. Auch die Qualität des Reizes kann verändert sein. Der Reiz wird als ungewöhnlich, fremd, oder schlecht beschreibbar wahrgenommen. Bei der Dyschirie kann der Kranke nicht angeben, welche Körperhälfte gereizt wurde.

## **Allästhesie, visuelle**

### ***visuell allaesthesia***

Wahrnehmung visueller Illusionen mit scheinbarer Verlagerung von Objekten von einer Gesichtsfeldhälfte in die andere. Vorkommen bei Migräne oder nach Schädigungen des Occipitalhirns.

## **Amelodie, Aprosodie**

### ***Amelodia, Aprosodia***

Die Unfähigkeit, der gesprochenen Sprache willentlich eine Melodie, einen Rhythmus oder eine Betonung zu verleihen.

## **Analgesie**

### ***Analgesia***

Ausfall der Schmerzempfindung, hervorgerufen durch Schädigung der zentralen oder peripheren sensiblen Leitungsbahnen. Künstliche Analgesie auch durch Medikamente (Analgetika).

## **Anarthrie**

### ***Anarthria***

Allgemeiner Begriff für eine veränderte Sprache, Oberbegriff für Aphonie und Aprosodie. Die funktionelle Aphonie zählt zu den Aphasien und wird hier nicht behandelt.

## **Anarithmetrie**

### ***Anarithmetria***

Beschreibung siehe *Akalkulie*.

## **Anergie, Abulie**

### ***Anergia***

Psychologie: Aktivitätsmangel, Energielosigkeit (GB). Laut Psychrembel auch ein Zustand, bei dem eine Willensäußerung des Patienten nicht erkennbar ist, zum Beispiel bei depressiven Zuständen, organischen Hirnschäden, Frontalhirnerkrankungen.

## **Anomie, Dysnomie**

### ***Anomia, Dysnomia***

Die Unfähigkeit, gesehene Dinge zu benennen. Die Anomie gehört zu den visuellen Agnosien. Sie ist nicht immer vollständig, es gibt eine Anomie für Eigennamen, eine Anomie für allgemeine Namen, oder eine Anomie für geographische Eigennamen. Die Anomie kann als Folge der Schädigung eines Temporallappen auftreten, oder auch nach einer Frontalhirnläsion. Eine Fallbeschreibung mit ausführlicher Diskussion und Literaturschau findet sich in der folgenden Arbeit (Lyons et al., 2002).

## **Anopsie, Anopie**

### ***Anopsia, Anopia***

Funktionsausfall der Augen bzw. des Sehsinns (GB). Untergruppen: Hemianopsie (halbseitige zentrale Blindheit, Quadrantanopsie, nur einen Quadranten, also ein Viertel des Gesichtsfeldes betreffende Anopsie). Eine Schädigung des Temporallappen bewirkt häufig eine kontralaterale homonyme obere Quadrantanopsie, weil die Sehstrahlung (also die Verbindung des Genuculum laterale zum primären Sehzentrum) dieses Quadranten am weitesten lateral verläuft.

## **Anosmie, Anosphrasie**

### ***Anosmia, Anosphrasia***

völlige Aufhebung des Geruchsempfindens. Die vorübergehende A. kann bei behinderter Naseratmung, beispielsweise im Rahmen eines Schnupfens oder beim Nasenbeinbruch auftreten. Die bleibende A. beruht in der Regel auf einer Zerstörung der Riechnerven (Nervus olfactorius) oder einer Schädigung der Gehirnteile, die die Geruchssinneseindrücke verarbeiten (Riechzentrum). Sie kann z.B. durch Kopfverletzungen, Tumoren oder Infektionen verursacht werden. Anosmien können global oder auch nur für umschriebene Geruchsqualitäten auftreten. So beschrieben Whissell-Buechy und Amore (1973) isoliert eine Anosmie für Moschus. Auch eine angeborene Agenesie des Bulbus olfactorius kommt als Ursache für eine Anosmie in Frage (Assouline et al., 1998).

## **Anosognosie**

### ***Anosognosia***

Neurologisches Krankheitssymptom, bei dem ein kranker Mensch die eigene Erkrankung als solche nicht erkennen kann. Beispielsweise nimmt eine Person mit Halbseitenlähmung diese einfach nicht wahr und ist überzeugt, er könne aufstehen, wenn er nur wolle. Tritt als Symptom von ausgedehnten Läsionen des Parietallappens auf (GB).

## **Anosphrasie**

### ***Anosphrasia***

Beschreibung siehe *Anosmie*.

## **Aprosexie**

### ***Aprosexia, Attention deficit***

Aufmerksamkeits- oder Konzentrationsschwäche z.B. bei organischen Psychosen.

## **Aprosodie**

### ***Aprosodia***

Beschreibung siehe *Amelodie*.

## **Asemie, Asymbolie, Symbolagnosie**

### ***Asemia, Asymbolia***

Gruppe von Agnosien, bei der die Erkennung von Symbolen, also die Zuordnung von Zeichen zu ihren Bedeutungen, gestört ist. Eine Sonderform ist die Schmerzsymbolagnosie, bei der Schmerzen nicht mehr ihrer biologischen Bedeutung zugeordnet werden können, und deshalb zu ungeeigneten Abwehrreaktionen führen.

## **Astereognosie, Stereoagnosie**

### ***Astereognosia, Astereognosis, Stereoagnosie***

Die Unfähigkeit, Dinge durch Fühlen oder Betasten anhand ihrer Größe, Form und Oberflächenbeschaffenheit zu identifizieren. Das Wort Stereognosie bezeichnet eben diese Fähigkeit. Für die Beurteilung der A. ist der Seitenunterschied zwischen den Händen entscheidend. Die Astereognosie ist ein Herdsymptom der postzentralen oder unteren Parietalhirnregion.

## **Asymbolie**

Beschreibung siehe *Asemie*.

## **Atopognosis, Atopognosie**

Beschreibung siehe *Topagnosie*.

## **Balint-Syndrom**

### ***Balint's Syndrome***

Herabsetzung der optischen Aufmerksamkeit, optische Ataxie (Danebengreifen) sowie Störung der Wahrnehmung des peripheren Gesichtsfeldes bei Läsionen von occipitotemporalen Leitungsbahnen.

## **Blindheit, cortikale oder zentrale; Rindenblindheit; Seelenblindheit, visuelle Agnosie**

### ***Blindness, cortical; visual Agnosia***

Amaurose durch Zerstörung des primären Sehzentrums, z.B. bei Verschluss der A. cerebri posterior oder bei Verletzungen im Bereich des Hinterhaupts. Auch teilweise Ausfälle des Gesichtsfeldes kommen vor, siehe Anopsie.

## **Capgras-Syndrom**

### ***Capgras Syndrome***

Illusionäre Verknennung, entweder hirnorganisch oder im Rahmen einer Erkrankung des schizophränen Formenkreises. Die Kranken sind davon überzeugt, dass ihre nächsten Angehörigen durch Roboter, Doppelgänger oder Außerirdische ersetzt wurden. Als hirnorganische Grundlage wird eine Unterbrechung der Bahnen diskutiert, die für die affektive Wahrnehmung von Vertrautheit zuständig sind. Bei den Kranken fehlt eine autonome Reaktion auf das Erkennen von nahen Angehörigen (Ellis & Lewis, 2001).

## ***Cortical sensory defect***

Verschiedene Ausfälle des Gefühlsempfindens. Darunter der Verlust der Berührungsempfindung, wenn gleichzeitig die spiegelbildliche Stelle der anderen Körperseite gereizt wird.

## **Cotard-Illusion**

### ***Cotard-Delusion***

Form der illusionären Verknennung, bei der die Patienten glauben, ihre Gefühle seien abgestorben, sie seien überhaupt keine realen Personen oder sie seien bereits tot. Eventuell eine Form des Capgras-Syndroms, wobei die Patienten ihre fehlende Wahrnehmung von Vertrautheit beim Anblick von Angehörigen nicht auf die Außenwelt projizieren, sondern auf sich selbst. Sie nehmen also nicht an, die Angehörigen seien durch Doppelgänger ersetzt worden, sondern sie selbst hätten sich auf unerklärliche Weise verändert (Davies & Coltheart, 2000).

## **Déjà vu**

### ***Déjà vu***

Beschreibung siehe *Paramnesie*.

## ***Delusion***

Englischer Begriff für *Verknennung*. Beschreibung siehe dort.

## **Dysästhesie**

### ***Dysaesthesia***

Die Dysästhesie ist eine unangenehme und z.T. schmerzhaft empfundene Wahrnehmung eines vorhandenen Reizes, z.B. kann Kälte als Schmerz oder eine Berührung als Kribbeln empfunden werden.

## **Dysakusis**

### ***Dysacusis***

Dysakusis ist eine veränderte akustische Wahrnehmung. Das Spektrum umfasst vermindertes Hörvermögen (Hypakusis, Schwerhörigkeit), aufgehobenes Hörvermögen (Anakusis, Taubheit), krankhaft verstärktes Hören (Hyperakusis), das z.B. bei einer Fazialisparese oder bei psychiatrischen Krankheitsbildern vorkommt, und fehlerhaftes Hören (Parakusis). Bei der Parakusis werden die Paracusis loci (die Schallquelle wird räumlich falsch eingeordnet), die Paracusis duplicata (Doppelhören, Diplakusis; der Ton wird im kranken Ohr höher gehört, dadurch entsteht der Eindruck zweier Töne) und die Paracusis Willisii (bei leichtem Lärm wird besser



verstanden) unterschieden. Bei der Hypakusis muss zwischen Störungen, die das äußere Ohr, Mittelohr und Innenohr betreffen, und solchen, die auf eine Störung der Gehirnfunktion zurückzuführen sind (zentrale Hypakusis), unterschieden werden. Jede Hypakusis sollte ärztlich abgeklärt werden, weil eine ernsthafte Erkrankung zugrunde liegen kann. Weitere Beschreibung siehe unter Taubheit.

### **Dysaphie**

#### ***Dysaphia***

Störung des Berührungsempfindens, besonders des Formempfindens. Siehe auch *Astereognosie*.

### **Dysarthrie**

#### ***Dysarthria***

Bei der Dysarthrie, die meist auf einer neurologischen Erkrankung beruht, kommt es zu undeutlicher bis nahezu unverständlicher Aussprache sowie zu Störungen des Redeflusses z.B. mit Skandieren, d.h. langsamem, abgehacktem Sprechen (GB).

### **Dyskalkulie**

#### ***Dyscalculia, Anarithmetria***

Beschreibung siehe *Akalkulie*. Weiterführende Literatur dazu bei Hemminger et al., 2000; Gross-Tsur et al., 1996; Shalev et al., 2000; Shalev & Gross-Tsur, 2001.

### **Dyschirie**

#### ***Dyschiria***

Die Unfähigkeit, anzugeben, welche Körperhälfte berührt wurde. Sonderform der *Allästhesie*.

### **Dyschronation**

#### ***Dyschronation***

Falsches oder fehlendes Zeitempfinden. Ein Beispiel ist der Patient 2 von Bodamer (Bodamer, 1947), für den sich alles wie im Zeitraffer abspielte, und der kein Empfinden mehr für das Vergehen der Zeit hatte.

### **Dyslexie**

#### ***Dyslexia***

Erschwertes Lesevermögen, oft in Kombination mit einer Sprachschwäche, das z.B. nach Schlaganfällen auftreten kann. Der Begriff wird auch für die Leseschwäche im Rahmen einer Legasthenie verwendet.

### **Dysmimie**

#### ***Dysmimia***

Unfähigkeit, sich mit Gesten oder Bewegungen auszudrücken. Unfähigkeit, Bewegungen nachzuahmen.

### **Dysmorphopsie**

#### ***Dysmorphopsia***

Ausprägung der *Metamorphopsie*. Beschreibung siehe dort.

### **Dysmorphophobie**

#### ***Dysmorphophobia***

Form der illusionären Verkennung. Der unbeirrbare, illusionäre, oft angstbesetzte Glaube, Körperteile oder Glieder seien missgestaltet oder hässlich.

### ***Environmental Agnosia***

Form der Topographagnosie, siehe dort.

## **Gerstmann-Syndrom**

### ***Gerstmann's Syndrome***

Durch Läsion im Bereich des Gyrus angularis, meist durch Verschluss der Arteria angularis hervorgerufen, klinisch nicht einheitliches Syndrom mit einer Fingeragnosie, Agraphie, Akalkulie, sowie Unterscheidungsstörung zwischen rechts und links. Das Syndrom ist nur selten voll ausgeprägt.

## **Hemianopsie, Hemianopie**

### ***Hemianopsia, Hemianopia***

Halbseitiger Gesichtsfeldausfall, siehe auch *Anopsie* und *Blindheit*, cortikale.

## **Hemineglekt, Hemineglect**

### ***Hemineglect***

Beschreibung siehe *Neglect*.

## **Hyperpathie**

### ***Hyperpathia***

Überempfindlichkeit für sensible Reize bei gleichzeitig erhöhter Reizschwelle - Krankheitsbild mit Überempfindlichkeit gegenüber Sinnesreizen. Reize geringer Intensität werden gar nicht wahrgenommen; wird jedoch ein erhöhter Schwellenwert überschritten, so ist das Empfinden verstärkt, lang anhaltend und schmerzhaft. Die H. kann durch eine nur teilweise oder komplette Zerstörung von Nervengewebe, z.B. im Zwischenhirn durch einen Schlaganfall, entstehen (GB).

## **Illusion, illusionäre Verkennung**

### ***Delusion***

Beschreibung siehe *Verkennung*.

## **Jamais Vu**

### ***Jamais vu***

Entfremdungserlebnis, das Gefühl, eine vertraute Umgebung sei plötzlich fremd. Auftreten z.B. im Rahmen einer epileptischen Aura oder vor Migräne.

## **kortikale Blindheit**

Beschreibung siehe *Blindheit*, kortikale oder zentrale.

## **kortikale Taubheit**

Beschreibung siehe *Taubheit*, kortikale oder zentrale.

## **Klüver-Bucy-Syndrom**

### ***Klüver-Bucy-Syndrome***

Sehr seltenes, durch beidseitige Schädigung des Temporallappens hervorgerufener Symptomenkomplex mit Apathie, gestörter Erkennung von Objekten und Personen, wahlloser oraler Exploration, Bulämie, Hypersexualität und Gedächtnisstörungen. Normalerweise ist das Syndrom inkomplett.

## **Landmark agnosia**

Beschreibung siehe *Topographagnosie*

## **Makropsie, Megalopsie**

### ***Macropsia, Megalopsia***

Ausprägung der *Metamorphopsie*. Beschreibung siehe dort.

## **Metamorphopsie**

### ***Metamorphopsia***

Sammelbezeichnung für eine Umgestaltung von optischen Eindrücken. Kann als Makropsie, Megalopsie (vergrößert), Mikropsie (verkleinert), Teleopsie, Porropsie (weiter entfernt erscheinend), Pelopsie (herangerückt) oder verzerrt (Dysmorphopsie) auftreten. Wenn es nicht durch eine Störung des lichtbrechenden Apparates der Linse erzeugt wird, dann tritt sie im Rahmen der epileptischen Aura sowie bei Erkrankungen oder Verletzungen des Occipitalhirns auf.

## **Mikropsie**

### ***Micropsia***

Ausprägung der *Metamorphopsie*. Beschreibung siehe dort.

## **Neglekt, Neglect, Hemineglect, einseitiger Neglekt, kontralateraler Neglekt**

### ***Neglect, Hemineglect***

z.B. nach Hirninfarkt auftretende Aufmerksamkeitsstörung (betroffen sind v.a. visuelle, evtl. andere sensorische u. motorische Funktionen); meist als halbseitige (»Hemineglect«) parietale Störung, bei der Dinge in der kontralateralen Raumhälfte nicht beachtet werden; häufig verbunden mit homonymer Hemianopsie u. Anosognosien. Oft überdeckt durch begleitende Aphasie (Ro). Der Neglekt kommt häufiger nach einer Läsion des rechten Parietallappens vor, weil der rechte Parietallappen von der rechten und linken Körperhälfte aktiviert wird. Er beeinflusst deshalb die Aufmerksamkeit beider Hirn- und Körperseiten, während der linke Parietallappen lediglich die rechte Körperseite erkennt (Schmidt, Thews, Lang Seite 190). Die häufige Verbindung des Neglekts mit einer Anosognosie hat zur Folge, dass viele Patienten nicht erkennen können, dass sie eine Seite nicht wahrnehmen. Sie sind fest davon überzeugt, dass sie ihre Umgebung richtig und vollständig wahrnehmen. Ein Neglekt kann auch eigene Körperteile mit einbeziehen. Die Patienten glauben dann, ihr Arm oder ihr Bein auf der betroffenen Seite gehöre ihnen nicht. Bekannt ist der Fall eines Patienten, der nach einem Schlaganfall im Krankenhaus nachts mehrfach aus seinem Bett fiel, weil er dort ein Bein fand, das er nicht seinem Körper zuordnete und deshalb aus dem Bett schob.

## **Objektagnosie, visuelle**

### ***Object agnosia***

Sammelbezeichnung für verschiedene Agnosien, denen gemeinsam ist, dass Gesehenes nicht richtig erkannt, zugeordnet oder mit anderen Eigenschaften verknüpft werden kann. Bei apperzeptiven Agnosien können teilweise sichtbare Gegenstände nicht korrekt komplettiert oder vom Hintergrund freigestellt werden. Bei der assoziativen Objektagnosie kann ein Objekt wohl erkannt, aber seine übrigen Eigenschaften (Name, Gewicht, Größe, Beschaffenheit) können ihm nicht zugeordnet werden. Auch andere Störungen sind berichtet worden, z.B. eine Störung der Objekterkennung, wenn die Objekte im Bezug zu ihrer alltäglichen Ansicht gedreht präsentiert werden (Turnbull & McCarthy, 1996). Eine Objektagnosie kann zusammen mit einer Simultanagnosie, Prosopagnosie und Topographagnosie auftreten, aber alle diese Agnosien sind auch unabhängig von einander beobachtet worden (De Renzi, 2000). In der Praxis ist eine exakte Trennung oft nicht möglich, Mischformen sind häufig. Ursache einer Objektagnosie ist meist eine einseitige oder beidseitige Schädigung des occipito-temporalen Übergangs (z.B. bei einem Verschluss der Arteria cerebri posterior). Aktuelle Veröffentlichungen zur Objektagnosie finden sich auch bei Saumier et al. (2002) und Westwood et al. (2002).

## **Orientierungsstörung**

### **Orientierungsverlust**

Beschreibung siehe *Topographagnosie*.

## **Palinopsie, Palinopie, visuelle Perseveration**

### ***Palinopsia, Palinopia***

Form der visuellen Illusion, bei der die Wahrnehmung eines visuellen Reizes auch nach Ende des Reizes bestehenbleibt oder wiederkehrt. Vorkommen besonders in schwachsichtigen oder ausgefallenen Gesichtsfeldbereichen nach Okzipitalhirnschädigung. (PSCH)

## **Parästhesie**

### ***Paraesthesia***

Unter Parästhesie wird die subjektive Missempfindung ohne einen von außen kommenden Reiz verstanden, z.B. das "Ameisenlaufen" oder Kribbeln bei Polyneuropathie, Karpaltunnelsyndrom oder Bandscheibenvorfall.

## **Parakusis**

### ***Paracusis***

Fehlinterpretation des Gehörten. Genauere Beschreibung und Unterteilung siehe *Dysakusis*.

## **Paramnesie, déjà vu**

### ***Paramnesia, déjà vu***

Die Illusion, dass ein Ereignis oder Erlebnis bereits einmal gesehen oder durchlebt wurde, während es in Wirklichkeit zum ersten Mal geschieht. Vorkommen bei Müdigkeit, Psychosen oder in der epleptischen Aura.

## **Paramnesie, reduplikative**

### ***Paramnesia, reduplicative***

Eine Form der illusionären Verkennung, bei der die Patienten davon überzeugt sind, dass Personen, Gegenstände oder Gebäude lediglich Doppelgänger oder Kopien von Originalen sind, die anderswo existieren. Dies kann bizarre Formen annehmen, so glaubte ein Patient, seine Frau existiere in zwei Personen: Eine davon sei seine Frau, die andere sei die Mutter seiner Kinder (Davies & Coltheart, 2000).

## **Pareidolie**

### ***Pareidolia***

Sinnestäuschung, bei der vorhandene Gegenstände zu neuen, phantastischen Erscheinungen umgedeutet werden. Im Gegensatz zur Illusion wird die P. nicht vom Affekt bestimmt und verschwindet auch nicht bei erhöhter Konzentration (PSCH). Das Wort wird im Deutschen nur in der medizinischen Fachsprache gebraucht. Im Englischen hingegen erscheint es auch im allgemeinen Sprachgebrauch und bezeichnet visuelle Umdeutungen wie das Gesicht im Mond, Marienerscheinungen, Sichtungen des Loch-Ness-Monster u.ä..

## **Perseveration, visuelle**

Beschreibung siehe *Palinopsie*.

## **Porropsie**

### ***Porropsia***

***Ausprägung der Metamorphopsie. Beschreibung siehe dort.***

## **Prosopagnosie**

### ***Prosopagnosia***

Unfähigkeit, sich Gesichter zu merken, oder Gesichter mit Personen zu verknüpfen, vielfach bei erhaltener Erkennung von Gesichtern als solcher und erhaltener Erkennung der emotionalen Bedeutung von Gesichtsausdrücken. Tritt (relativ selten) bei einer rechtsseitigen oder doppelseitigen Läsion des temporo-occipitalen Übergangs auf, z.B. bei Verschluss der Arteria cerebri posterior; dann häufig kombiniert mit einer Achromatopsie, Objekt-Agnosie oder Topographagnosie. Die in dieser Arbeit vorgestellte hereditäre kongenitale Form zeigt keine Begleitagnosien und zeigt keine durch bildgebende Verfahren erkennbaren Fehlbildung des Gehirns. Eine genauere Diskussion der Prosopagnosie findet sich in dieser Arbeit weiter vorne.

## **Quadrantanopie, Quadrantanpsie**

### ***Quadrantanopia***

Ausfall eines Viertels des optischen Gesichtsfeldes. Die Quadranten sind nach den Kriterien oben/unten, außen/innen, rechts/links eingeteilt. Sie können ein Auge oder beide Augen betreffen. Weiteres siehe *Anopsie*.

## **Rindenblindheit**

Beschreibung siehe *Blindheit*, kortikale.

### **Rindentaubheit**

Beschreibung siehe *Taubheit*, kortikale.

### **reduplikative Paramnesie**

#### ***reduplicative Paramnesia***

Beschreibung siehe *Paramnesie*, reduplikative

### **Schmerzsymbolagnosie**

Beschreibung siehe *Asemie*.

### **Seelenblindheit**

Beschreibung siehe *Blindheit*, kortikale.

### **Seelentaubheit**

Beschreibung siehe *Taubheit*, kortikale.

### **Simultanagnosie**

#### ***Simultanagnosia***

Die Unfähigkeit, mehrere Objekte gleichzeitig wahrzunehmen. Die Patienten können keine Szenen mehr erfassen, sondern müssen die Objekte der Szene einzeln erfassen. Möglicherweise bedingt durch eine extreme Einengung der visuellen Aufmerksamkeit. Oft zusammen mit Objektagnosie bei einer Schädigung des occipito-temporalen Übergangs einseitig oder beidseitig.

### **Stereoagnosie**

#### ***Stereoagnosis***

Beschreibung unter *Astereognosie*.

### **Symbolagnosie**

Beschreibung siehe *Asemie*.

### **Taubheit, kortikale oder zentrale; Rindentaubheit; Seelentaubheit; auditive Agnosie**

#### ***Deafness, cortical; auditive Agnosia***

Im Gegensatz zur Aphasie (Störung des Sprachverständnisses oder der Sprachproduktion) eine vollständige oder teilweise zentrale Ertaubung. Beidseitige Schäden des Temporallappens können zu einer Worttaubheit führen, bei der Worte immer wie fremdsprachliche Äußerungen oder ein wenig strukturiertes Geräusch erscheinen. Die Erkennung des emotionalen Gehaltes der Sprache kann erhalten sein, ebenso die Erkennung von Worten nach ihrem Klangrhythmus. Eine (seltene) vollständige kortikale Taubheit scheint nur dann möglich, wenn zusätzlich das Korpus geniculatum mediale geschädigt ist. Normalerweise sind die einzelnen auditiven Leistungen lediglich in unterschiedlichem Maß eingeschränkt, aber nicht ganz aufgehoben. Eine ausführliche Diskussion enthält die Arbeit von Ackermann & Mathiak (1999).

### **Teleopsie**

#### ***Teleopsia***

Ausprägung der *Metamorphopsie*. Beschreibung siehe dort.

### **Topagnosie, Atopognosie,**

#### ***Topagnosis, Atopognosia***

Die Unfähigkeit, einen taktilen Reiz einer Stelle der Körperoberfläche zuzuordnen. Dabei bleibt die Wahrnehmung der Reizqualität (warm/kalt/spitz/stumpf) erhalten. Die Topagnosie kann als Folge einer Läsion des postzentralen Anteils des Parietallappens auftreten.

## **Topographagnosie, topographische Agnosie, Orientierungsstörung, Orientierungsverlust** ***Topographagnosia, topographic agnosia, landmark agnosia, environmental agnosia, topographical disorientation***

Bezeichnung für eine heterogene Gruppen von Agnosien, deren gemeinsames Merkmal eine gestörte Orientierung ist. Häufig als Mischform mit Objektagnosien, Prosopagnosie, Achromatopsie oder Alexie. Der Topographagnosie liegt häufig eine ein- oder beidseitige Läsion des ventralen Temporallappens oder des occipito-temporalen Übergangs zugrunde. Die aktuelle Einteilung von Geoffrey Aguirre und Mark D'Esposito (Aguirre & Esposito, 1999) unterscheidet die „landmark agnosia“, die „egocentric disorientation“, die „heading disorientation“ und die „Anterograde disorientation“. Dabei bedeutet die landmark agnosia den Verlust der Erkennung vorher bekannter Wegmarken, die egocentric disorientation den weitgehenden Verlust des Umgebungsgefühls und der eigenen Position darin. Patienten mit heading disorientation erkennen Wegmarken und sind über ihre eigene Position gut orientiert, können aber die Wegmarken nicht mit ihrem eigenen Weg assoziieren, während Patienten mit anterograde disorientation keinen neuen Weg mehr lernen können. Eine historische Übersicht über die Literatur und den derzeitigen Kenntnisstand findet sich bei Barrash (Barrash, 1998). Über transiente topographische Desorientierung berichten ausführlich Gil-Necuga et al. (2002)

## **Visuelle Allästhesie**

### ***visual Allaesthesia***

Beschreibung siehe *Allästhesie, visuelle*.

## **Visuelle Perseveration**

Beschreibung siehe *Palinopsie*.

## **zentrale Blindheit**

Beschreibung siehe *Blindheit, zentrale*.

## **zentrale Taubheit**

Beschreibung siehe *Taubheit, zentrale*.

## ANHANG: J - Persönliche Berichte von Betroffenen

<i>Person</i>	
H-III-2	... Mir ist zwar schon seit langer Zeit aufgefallen, dass ich in einer größeren Gruppe von unbekanntem Menschen keinen Bekannten finden kann, aber so richtig klar wurde es mir erst, als ich dann mehrere Male meine Kinder erst nach einiger Bedenkzeit erkannte. Doch der Weg von dem Erkennen des eigenen Problems bis zum Wissen, dass das ein bekanntes Phänomen ist, ist dann halt doch noch sehr weit...
H-III-2	... Ich habe es auch relativ gut im Griff, empfinde es aber als Erleichterung, dass ich jetzt den Leuten gleich sagen kann, ich werde Sie nächstes Mal in einer anderen Umgebung nicht erkennen. Ich habe sonst immer viel Angst gehabt, wenn ich irgendjemanden irgendwo abholen musste, weil ich nicht wusste, ob ich ihn/sie finde. Jetzt weiß ich, warum. Ich habe aber schon auch durchaus unangenehme Erfahrungen gemacht, wenn man beruflich Menschen wechselt, die sich nicht leiden können, nur deshalb, weil man beide nicht mag ...
H-II-2	... Gestern habe ich noch mal mit meiner Mutter über meinen Vater gesprochen. Sie hat eine ganze Reihe Erinnerungen rausgekramt, wo er Freunde oder Bekannte auf fremdem Terrain nicht erkannt hat. Aber sie hat immer eine Erklärung dafür (er hat den halt nicht angesehen, er hat ihn lange nicht gesehen, es haben ihn mehr Leute gekannt, weil der der Vorgesetzte war ...), die ich mir für mein Problem auch immer gesagt habe (und meine Tochter auch). Ich bin also jetzt ganz sicher, dass er auch Prosopagnosie hat ...
H-III-2	...unveränderliche Kennzeichen wie eine rote Jacke oder eine rosa Wollmütze doch viel besser! (an der altertümlichen Mütze habe ich in den letzten Tagen auch eine Bekannte auf den ersten Blick erkannt!) ...
H-III-2	... Gerade gestern habe ich XY schon aus der Ferne auf dem Fahrrad erkannt: XY saß mit mir bis 99 in der Fraktion, und er trug gestern den gleichen knallroten Anorak, in dem ich ihn aus der Fraktion kenne ... ...Heute war ich bei einem (politisch-dienstlichen) Gespräch mit einer Frau, mit der ich schon mindestens einmal ein 2-stündiges Gespräch hatte. Als sie mir ihren Namen sagte, erinnerte ich mich an ihn. Aber an die Frau nicht. ...
H-III-2	... Mir ist zwar schon seit langer Zeit aufgefallen, dass ich in einer größeren Gruppe von unbekanntem Menschen keinen Bekannten finden kann, aber so richtig klar wurde es mir erst, als ich dann mehrere Male meine Kinder erst nach einiger Bedenkzeit erkannte. Doch der Weg von dem Erkennen des eigenen Problems bis zum Wissen, dass das ein bekanntes Phänomen ist, ist dann halt doch noch sehr weit ...

<i>Person</i>	
B-III-2	<p>... Als ich kurz danach im Bett lag- stellte ich fest, dass es mir nicht gelingt die Gesichter meiner Eltern oder meiner Kinder mir wirklich vorzustellen. Ich kann mich an Tapeten und Einrichtung in meinem Kinderzimmer erinnern, kann mir das Innere meines ersten Autos ganz genau vorstellen, aber nicht die Gesichter meiner Töchter als sie klein waren. Böse, böse. Auch wenn ich eine Person gut kenne und sie vor kurzer Zeit erst gesehen habe, fällt es mir sehr schwer. Es ist als ob das Gesicht wie eine Spiegelung auf einer Scheibe zu sehen ist, einen kurzen Moment ist das Bild da und dann sieht man durch die Scheibe hindurch, als könnte das "Auge" diese Naheinstellung nicht beibehalten und versuche dann durch die Scheibe einen Hintergrund zu erfassen. Ein anderes Bild, welches ich aber nicht hundertprozentig treffend finde, wäre, man sieht im Wasser eine Spiegelung des gesuchten Gesichts und dieses löst sich in Sekundenschnelle, wie durch einen Steinwurf auf. Das Wasser beruhigt sich aber nicht mehr, so sehr man auch wartet oder sucht. Schon ganz früh hab ich angefangen zu fotografieren. Diese Fotos sind meine Erinnerung. Sie kann ich mir ins Gedächtnis rufen. An sich ist es ganz schön schmerzlich, wenn man sich nicht wirklich an das Gesicht seiner Großmutter erinnern kann sondern nur an das Foto auf dem sie zu sehen ist.</p> <p>In dem Buch "Visuelle Intelligenz" wird ein Experiment mit einer Frau geschildert. Ihr wird ein Bild mehrere Sekunden gezeigt. Sie soll danach sagen was sie auf dem Bild gesehen hat. Es ist eine Zeichnung: einen Beduinen auf einem Kamel mit den Pyramiden im Hintergrund. Diese Frau konnte sich nur jeweils ein Detail merken. Auf Nachfrage erinnerte sie sich entweder an die Pyramiden, oder an das Kamel oder an den Beduinen. Erst wenn sie das Bild lange genug betrachten konnte, war sie in der Lage das gesamte Bild zu erfassen.</p> <p>Fast so sehe ich mein Problem auch. Ich muß mir längere Zeit ein Gesicht ansehen können, Lippen, Augen, Kopfform, Haare, Gestik. Wenn ich mir das einprägen kann, gelingt es mir meistens Personen wieder zu erkennen. Aber ich meide tatsächlich große Veranstaltungen auf denen ich mit ziemlicher Sicherheit nur sehr wenige Personen kenne. Und das nicht wie ich bisher immer vermutete aus Platzangst, sondern weil ich nicht in der Lage bin mir mehr als zwei drei markante Gesichter einzuprägen. Vielleicht beuge ich so unterbewusst einer Überforderung vor ...</p>
H-III-2	<p>... Ich selber wäre niemals auf die Idee gekommen, dass meine Wahrnehmung sich so grundlegend von der anderer Menschen unterscheidet. Den Druck, der jetzt von mir genommen ist, habe ich zum größten Teil gar nicht bewusst wahrgenommen, erst im Nachhinein habe ich gemerkt, wie stark er war. Er war halt Teil meines Lebens wie bei anderen eine Hör- oder Sehbehinderung ...</p>
P-III-5	<p>... Ich war ja ganz glücklich, in der Autobiographie von Jane Goodall überhaupt das erstmal einen Hinweis auf diese Störung bekommen zu haben. Dann habe ich gleich im Internet herumgestöbert. So weiß ich seit kurzem, daß das "Kind" einen Namen hat. Allein das Wissen tut schon gut. Man kann u.a. nach weiteren Bewältigungsstrategien suchen. ...</p>
H-III-2	<p>... Beim Wiedererkennen von Gesichtsfotos entsprach mein Ergebnis dem von unbetroffenen Kontrollpersonen, wobei ich manche Gesichter an Pullovern / Profil etc. erkannt habe oder einfach geraten habe ...</p> <p>... Ich glaube, ich habe sehr gute Ersatzstrategien entwickelt, um die Beeinträchtigung auf einem erträglichen Maß zu halten ...</p>
H-III-2	<p>... Aber ich bin ja erst am Anfang. Gestern habe ich mir meine Kollegin, die ich sehr gerne habe, seit ca 10 Jahren kenne, und mit der ich seit 3 Jahren eng zusammen arbeite, genau angesehen (Augen, Nase etc.). Ich hatte das Gefühl, dass mir eine fremde Person gegenüber sitzt. Aber nur von der Optik her ...</p>



<i>Person</i>	
LU	<p>... Ich glaube nicht, daß es etwas mit Prosopagnosie zu tun hat, aber letztes Jahr hatte ich ein lustiges Erlebnis. Ich war in einem riesigen Sportgeschäft und sah mir die Fahrradklamotten an. Plötzlich fühlte ich mich sehr unwohl, spürte dass mich jemand beobachtet. Das kann bei mir extremes körperliches Unwohlsein auslösen. Um diese Situation zu ändern muss ich dann die betreffende Person anschauen. Damit zerbreche ich diesen Teufelskreis. Aber an manchen Tagen bin ich wie gelähmt und kann mich in einer solchen Situation nicht rühren. Ich schaute mir also weiter die Kleidung an, spürte diese Blicke und hielt es kaum noch aus. Schließlich schaute ich der Person ins Gesicht!! Es war eine zur Dekoration aufgestellte Schaufensterpuppe!!! ...</p>
P-III-5	<p>... Gerade habe ich lange mit meiner Mutter telefoniert, die mir viele peinliche Stories aus ihrem Leben, die ich noch nicht kannte, erzählt hat. Sie ist mit Sicherheit auch gesichtsblind, und eventuell auch mein Cousin, ihr Neffe. Entwicklungspsychologisch ist es auch eine interessante Sache. Ich z.B. habe mich immer gewundert, daß ich als Kind wenig spontan, eher beobachtend und recht schüchtern war, aber vor allem außerhalb des familiären und vertrauten Umfeldes. Es erscheint mir jetzt logisch, sich so zu verhalten, wenn man nie so recht weiß, wer vor einem steht, bzw. wenn erst einmal andere Mechanismen zur Wiedererkennung ablaufen müssen als bei den "Normalen" (Aber es gibt sicher auch entgegengesetzte Bewältigungsstrategien) ...</p>
P-III-5	<p>... Ich habe auch ein bißchen "geforscht": Ich habe meine kleinere Tochter gefragt, woran sie Leute erkennt, wie sie weiß, wer jemand ist. Zuerst hat sie die Frage nicht verstanden, dann antwortete sie nachdrücklich: An der Stimme. Mich erkennt sie an meinen langen Haaren. Fand ich etwas frustrierend. Die große Tochter, sozusagen Kontrollperson, lachte sich kaputt über meine Fragen, und meinte dann: Die erkenn ich eben. Auf die Frage "Wie denn?" war ihr noch ein "Na die haben halt 2 Augen und eine Nase und einen Mund" abzurufen. Stimme ist ihr unwichtig. ...</p>
P-III-5	<p>... Gestern ist mir etwas - schon normales - passiert. Ich bin in eine Arztpraxis hier im Ort, wo ich nicht oft bin, alle 4 oder 5 Arzthelferinnen schauten mich erwartungsvoll und schweigend an, und ich habe dann einer mein Anliegen geschildert und dann auf mein Rezept gewartet. Rausgebracht hat es mir dann eine gute Bekannte, und als sie sich bewegte und sagte, hier ist das Rezept, konnte ich nur sagen:; Ach XX, eben hab ich dich gar nicht gesehen. Soweit so gut. Worüber ich jetzt gegrübelt habe: Ich habe immer von mir geglaubt, ich habe diese Prosopagnosie doch eher wenig (meinen Vater habe ich bisher noch immer erkannt). Und das stimmt vielleicht dann doch nicht so, ich habe die Probleme nur früher, ohne die "Diagnose" und Infos, nicht so richtig wahrgenommen und auch nicht drüber nachgedacht, nur in ganz peinlichen Situationen.</p> <p>Im Nachhinein habe ich auch bemerkt, daß ich nicht richtig die Gesichter angeschaut habe, weil ich nicht erwartet hatte (unbewusst), daß ich dort jemanden kenne. Und ohne ganz genaue Aufmerksamkeit klappt das halt nicht immer so mit dem Erkennen ... das ist wohl der entscheidende Unterschied zu "Normalen". XX erkenn ich auf der Straße immer, dann hat sie ihre Kinder dabei. Eins ist hyperaktiv und schreit mir immer von weitem schon "Hallo P-III-5" entgegen, das andere ist richtig, schön rothaarig. Sowas liebe ich!!! Ich bin wohl in einem noch viel höherem Ausmaß von Stimme und Bewegung abhängig, als ich überhaupt dachte, das ist ja doch recht unbewusst ...</p> <p>... Was mich schon immer gewundert hat: Ich kann XX jetzt ganz genau vor mir sehen, ich könnte sie auch beschreiben, oder malen, wenn ich besser zeichnen könnte. Trotzdem würde ich sie das nächste Mal wohl wieder übersehen ... . Aber wahrscheinlich sind das unterschiedliche Hirnbereiche? Die Region für die visuelle Erinnerung an ein Gesicht ist wohl nicht identisch mit der Region, in der das "Erkennen passiert"? ...</p>

<i>Person</i>	
PII-4	... Meine Mutter hat mir erzählt, sie ist als Kind und Jugendliche gar nicht gerne ins Nachbardorf gegangen, weil sich immer wieder Leute bei ihrer Mutter beschwert haben, sie könnte ja auch mal grüßen, und ihre Mutter hat das dann natürlich an sie weitergegeben. Und meine arme Mama hatte ja gar niemanden gesehen bzw. erkannt. Das führte dann bei ihr zu einem ganz ordentlichen Vermeidungsverhalten ...
E-II-5	... Mit alten Leuten (besonders Frauen) tue ich mir besonders schwer: Die meisten sind klein, etwas pummelig, haben eine Brille und graue oder weiße Dauerwellen. Für mich sind die alle so gleich! Ich habe ehrenamtlich auch hin und wieder mit Senioren zu tun. Da ist das Wiedererkennen eine Qual. ...
B-III-2	... Noch ein Erlebnis am Rande, da hat dann auch mein Mann kopfschüttelnd eingesehen, dass an der Sache etwas dran sein muß. Wir waren auf dem Weihnachtsmarkt in M. Vier Erwachsene, vier Kinder. Da die Kinder natürlich aufgeregter waren, mußten wir ständig hinter einem von ihnen herlaufen oder es suchen. So wurde unsere Gruppe ständig auseinandergerissen. Schließlich sah meine Tochter einen Stand, zu dem sie unbedingt hin mußte, damit sie sich nicht verlor, bin ich mitgegangen. Am Ende wollten wir zurück zur Gruppe, aber die war weg! Ich stand da, Herzklopfen suchte mit den Augen alle Menschen ab - keiner da. Panik, mitten im M. plötzlich waren alle weg, obwohl wir vereinbart hatten aufeinander zu warten. Meine Tochter fragte ständig wo die Anderen geblieben seien und warum sie nicht gewartet haben. Dann tauchte ganz plötzlich mein Mann neben mir auf und fragte wo wir denn bleiben würden. Sie hätten unsere Ratlosigkeit gesehen, gewinkt und die ganze Zeit genau dort gestanden, wo ich hingeschaut hätte. Nach dem ich mehrfach beteuert hatte, sie nicht gesehen zu haben, meinte er dann dass wir selbst zu zweit (meine Tochter und ich) nicht wirklich sicher wären. ...
M-II-2	...Erst gestern mußte ich wieder in einer doch eher ungewöhnlichen Situation feststellen, dass mir Gesichter weiterhin völlig nichtssagend erscheinen. Ich langweilte mich in einer Arztpraxis zu Tode, weil ich warten mußte, und las - was ich sonst eigentlich nie mache - eine dieser bunten Blätter mit den vielen Promigeschichten. Ein paar echt markante (Boris Becker oder so) kann ich ja noch grad erkennen. Aber es hört schon auf bei wirklich bekannten deutschen Schauspielern oder Künstlern. Ich sehe ja wenig fern - kenne zwar viele Namen - aber ich erkenne nie das Gesicht dazu. Selbst innerhalb eines Filmes kriege ich die Krise, wenn ein Schauspieler am Anfang anders aussieht, als in der Mitte des Filmes oder am Ende. Da reicht schon ein Klamottenwechsel, dann wundere ich mich über die Figur im Film, die ich dann erst anhand zusammenhängender Handlung wieder einordnen kann - keinesfalls aber nach ihrem Aussehen ...
M-II-2	...Auf jeden Fall! Seit mir die ganze Geschichte überhaupt erstmal bewusst ist, reagiere ich ja auch anders - notfalls auch einfach damit, anderen von vornherein davon zu berichten. Aber vor allem ist es eine so wahnsinnige Entlastung gewesen, sich selbst für unzurechnungsfähig zu halten und nun zu wissen, es gibt noch andere und die sind ansonsten ganz normal:-) ...
M-II-2	...Kindergarten – Situation das Kind abzuholen. Die Mutter und das Kind haben Prosopagnosie. Das geht mir ja auch dauernd so. Wenn ich da rein komme und nicht mehr weiß, was meine Tochter anhat, sind es immer die anderen Kita-Kinder, die ihr und mir signalisieren, dass ich da bin. Oder wenn ich sie mit einer Frisur losgeschickt habe und man hat dort nach dem Schlafen eine andere gemacht *dummausderwäscheguck*. Und Anrufe aus der Schule, wo ich mein Kind holen sollte wg. Unfall ... habe ich nur hingekriegt, weil dann meist mein Kind das einzige im Lehrerzimmer war:-( ...

<i>Person</i>	
P-III-5	<p>...Inneres Bild von Angehörigen vorhanden? Wie sieht es aus? Ist da und sieht so aus wie die eben. ...Beispiel: Mein Vater ist groß, geht leicht vornübergebeugt. Seine Haut ist leicht grau-rosa. Er hat weiße Haare, die oben auf dem Kopf lichter werden, Geheimratsecken und eine Tolle, die ihm in die Stirn fällt. Er hat viele Falten auf der Stirn und eine senkrechte Falte über der Nase. Seine Augenbrauen sind buschig mit störrischen weißen Haaren, die absteigen. ER hat eine große Nase mit einem leichten Höcker (wie ich leider) und leicht mongolische Wangenknochen, die aber im Speck gut gepolstert sind. Das Gesicht ist eher rund. Die Wangen hängen ein bisschen herunter wie bei einem Hamster. Um die Augen hat er viele Lach- und Blinzelfalten. Die Augen sind hellblau, mit einem kleinen gelben Stich im Weißen, der mir nicht so gut gefällt (krank?). Der Mund hat eine volle Unterlippe, und eine geschwungene, ausgeprägte Oberlippe. Insgesamt ist er eher klein. Wenn mein Vater spricht, sieht man nur seine unteren Zähne. Die Zähne sind klein. Das Kinn ist zwar leicht fliehend, aber dennoch ausgeprägt, mit der Andeutung eines Grübchens. (Ich kann dir übrigens in derselben Art und Weise Leute beschreiben, die ich dann nicht wieder erkenne, wenn sie reglos und mit anderer Frisur sind.) ...</p>
E-II-5	<p>... Ich habe eine neue Mitarbeiterin vorige Woche in der Bücherei eingearbeitet. Wir waren vier Stunden (alleine) intensiv zusammen. Am nächsten Tag sollte sie schon bei der Ausleihe helfen. Ich kam in die Bücherei, die neue Mitarbeiterin und auch noch andere Leute waren bereits da. Ich begrüßte herzlich die neue Mitarbeiterin mit Handschlag und merkte, dass sie etwas erstaunt war. Da hörte ich eine Stimme etwas weiter weg: "Hier bin ich, Frau E-II-5!" Die beiden Damen hatten etwa dasselbe Alter, waren sportlich-schlank, aber sonst hatten sie keinerlei Ähnlichkeiten. Das war wieder peinlich! ...</p> <p>... Ich weiß jetzt nicht, ob ich in meinem Fragebogen erwähnt habe, dass ich sehr oft Vergleiche im Äußeren zwischen Menschen ziehe und damit meinem Mann oder unseren Töchtern sogar etwas auf den Geist gehe. Ich behaupte immer, die oder der sieht dem ... sehr ähnlich. Mein Mann sagt oft, er fände gar keine Ähnlichkeit. Ich glaube, das ist bei mir so ein Hilfsmittel, um im Kopf das Aussehen eines Menschen einzuprägen. Ich sehe da tatsächlich Ähnlichkeiten; vielleicht ist es nur der Charme oder die Augenpartie. Dann erkenne ich tatsächlich den Menschen auf der Straße besser. Aber wenn jemand partout so aussieht wie viele andere und ich auch keinerlei Vergleiche ziehen kann, dann ist es völlig hoffnungslos ...</p>
B-III-2	<p>...Vorhin war ich beim Friseur (Weihnachtsfrisur!). Die Frau neben mir hatte ein Handtuch um den Kopf. Als ich mich setzte schaute sie mich an und ich bin mir sicher sie kannte mich. Ich aber rätselte die ganze Zeit: Kindergarten – könnte sein, Sportverein - wohl eher nicht, Tochtters erste Schule – hoffentlich nicht. Wir sind nicht ins Gespräch gekommen, weil sie glücklicherweise eine Haube auf hatte - und darüber war ich wirklich froh. Als ich ging setzte ich mein freundliches Lächeln auf, nickte ihr zu und hoffte inständig, dass sie meine Grübeleien nicht bemerkt hatte ...</p>

