Institut Guttmann
HOSPITAL DE NEUROREHABILITACIÓ
Institut Universitari adscrit a la UAB

UAB
Universitat Autònoma de Barcelona

Màster Universitari en Rehabilitació Neuropsicològica i Estimulació Cognitiva

Curso 2020 - 2021

TRATAMIENTOS EN PROSOPAGNOSIA DESDE LA DÉCADA DE LOS 60

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Carrasco Pérez, David
Medes Tous, Yocaris Dayana
Sauras Garcia, Laura

Tutor: García Molina, Alberto

Mayo de 2021

ÍNDICE

1. RESUMEN/ ABSTRACT……2

2. INTRODUCCIÓN…….……..…….…….……3

3. METODOLOGÍA……..8

3.1 Método de búsqueda……8

3.1 Criterios de selección y clasificación…….……9

4. RESULTADOS…….…..10

4.1. Intervención compensatoria en prosopagnosia adquirida…..……..…10

4.2. Intervención restitutiva en prosopagnosia adquirida……..……..14

4.3 Intervención compensatoria en prosopagnosia del desarrollo……18

4.4 Intervención restitutiva en prosopagnosia del desarrollo……..…..…..21

5. DISCUSIÓN……24

6. CONCLUSIONES……..31

7. BIBLIOGRAFÍA……..32

1. Resumen

La prosopagnosia es un tipo de agnosia visual definida como la incapacidad de reconocer caras nuevas y conocidas. Este déficit, aunque minoritario, causa un gran impacto psicológico y social en los sujetos que lo padecen. En este trabajo realizamos una revisión de los tratamientos en prosopagnosia adquirida y del desarrollo desde la década de los 60 hasta el presente. Los objetivos principales fueron determinar si existe un consenso sobre qué intervención debe realizarse para la rehabilitación de la prosopagnosia además de determinar las diferencias en el resultado de las intervenciones según la etiología de la prosopagnosia y el tipo de enfoque aplicado. Observamos que, actualmente, no hay una única intervención que consiga resultados significativos por encima de otras aunque los tratamientos compensatorios muestran ser, en general, más eficaces que los restitutivos. Por último, las intervenciones parecen beneficiar en mayor medida a pacientes con prosopagnosia del desarrollo que a pacientes con prosopagnosia adquirida.

Abstract

Prosopagnosia is a type of visual agnosia defined as the inability to recognize new and familiar faces. This deficit, although minor, causes a great psychological and social impact on the subjects affected. In this work we carry out a review of the treatments in acquired and developmental prosopagnosia from the 1960s to the present. The main objectives were to determine whether there is a consensus on which intervention should be performed for the rehabilitation of prosopagnosia in addition to determining the differences in the outcome of the interventions according to the etiology of the prosopagnosia and the type of approach applied. We observe that, currently, there is no single intervention that achieves significant results above others, although compensatory treatments show to be, in general, more effective than restorative ones. Finally, the interventions appear to benefit in a greater measure patients with developmental prosopagnosia over patients with acquired prosopagnosia.

2. INTRODUCCIÓN

La prosopagnosia, palabra proveniente del griego prosopon (cara) y agnosia (desconocimiento), se define como la inhabilidad de reconocer caras nuevas y conocidas, también llamada agnosia facial (Corrow et al., 2016). El neurólogo alemán Joachim Bodamer fue el primero en aplicar el término “prosopagnosia” en 1947 para definir los déficits de reconocimiento de rostros que presentaban dos sujetos (Bodamer, 1947).

El rostro se caracteriza por ser una estructura compleja debido al nivel de detalles que presenta. Está compuesto por rasgos prominentes comunes en todos los humanos que se encuadran dentro de unos límites estructurales y que a través de su movilidad reflejan lo que conocemos como expresiones. Aún cuando la forma, tamaño y distribución de estos rasgos facilitan la diferenciación de los individuos, se trata de una tarea compleja que los humanos realizamos de forma rápida y precisa sin que requiera un gran esfuerzo, debido a su alta importancia social.

En el caso de los sujetos prosopagnósicos, existen varios grados de alteración de la habilidad de reconocimiento que incluyen: la incapacidad total de reconocer caras, de discriminarlas, de identificar caras nuevas o la propia y de discernir diferencias entre caras y objetos del entorno (Rocha Cabrero & De Jesus, 2021). La prosopagnosia se clasifica en dos tipologías según su causalidad: adquirida o del desarrollo. Los casos adquiridos son mayoritariamente, resultado secundario a una lesión cerebral como puede ser un tumor, un infarto isquémico o hemorrágico, un traumatismo craneoencefálico, o por otra parte, producto de la presencia de enfermedades neurodegenerativas y neuropsiquiátricas como la enfermedad de Alzheimer, depresión o esquizofrenia entre otras. En el caso de la prosopagnosia del desarrollo, las dificultades en el reconocimiento de rostros se presentan sin haber una historia de daño cerebral o una alteración en los sistemas de procesamiento visual (Duchaine B, Nakayama K, 2006). La etiología de la prosopagnosia del desarrollo parece ser hereditaria y resulta ser un área de investigación (Susilo y Duchaine, 2013). Aunque el mecanismo hereditario no está claro del todo, se piensa que podría ser de herencia autosómica dominante (Bowles et al., 2009; Kennerknecht et al., 2007).

Otra distinción en la prosopagnosia se realiza según las características concretas del déficit: prosopagnosia aperceptiva cuando los pacientes son incapaces de identificar las características y partes del rostro y prosopagnosia asociativa o mnésica cuando la persona que la padece puede analizar las estructuras faciales pero no es capaz de asociarlo a un individuo (Davies-Thompson et al., 2014). No obstante, autores como Farah (1990) ponen en duda la existencia de una prosopagnosia asociativa pura, sosteniendo que se trata de un déficit a nivel perceptual siempre presente.

Aunque la prevalencia de la prosopagnosia adquirida es especialmente baja, la prosopagnosia del desarrollo parece tener una presencia cada vez mayor en la población, aunque no existen datos precisos sobre su prevalencia real (Barton &

Corrow, 2016; Susilo y Duchaine, 2013). En ambos casos, los sujetos generalmente desarrollan estrategias de compensación de forma autónoma para afrontar el déficit, éstas consisten en el uso de otras características personales como la voz, el peinado, la vestimenta o un rasgo particular y específico de los rostros. A menudo, estos mecanismos compensatorios no son suficientes para reconocer caras familiares, y la alteración provoca un gran impacto psicológico y social en el sujeto. Las principales implicaciones de la prosopagnosia son el aislamiento social en varios ámbitos personales, el desarrollo de depresión y ansiedad, así como otros otros trastornos relacionados con el estado de ánimo (Avery et al., 2016; Dalrymple et al., 2014; Yardley et al., 2008).

Las observaciones neuropsicológicas y los estudios sobre la naturaleza de esta alteración han jugado un papel esencial para comprender y desarrollar modelos cognitivos del procesamiento de rostros que faciliten el posterior planteamiento de intervenciones.Existen dos grandes modelos neuronales: el Modelo Funcional para el Procesamiento de Rostros propuesto por Bruce y Young (1986) y el Modelo de la Distribución Neural para la Percepción de Rostros de Haxby et al. (2000).

El modelo de Bruce y Young (1986) sugiere que existen múltiples pasos en el reconocimiento de caras: desde el análisis visual de rasgos básicos (i.e., orientación de la cara y tamaño) hasta una integración de la representación facial abstracta de la configuración facial, incluyendo rasgos individuales de caras conocidas. La activación de la unidad de reconocimiento facial depende del grado de similitud entre la cara almacenada y el input proporcionado por la codificación visual estructural, que a su vez activa los nodos de identidad personal (i.e., la fase en la que el reconocimiento de una persona ocurre). La activación de estos nodos conduce a la recuperación del nombre de la cara familiar, el cual se apoya en otras señales no faciales (voz, vestimenta o gestos) y otros elementos como el estado de ánimo o las emociones (ver Figura 1). Los autores defienden que la identificación de los rostros se procesa mediante procesos cognitivos específicos que se distinguen del procesamiento de otros estímulos visuales y pone énfasis en los procesos psicológicos, indicando que la identidad del rostro es producto de un proceso altamente elaborado que se fragmenta en diferentes procesos independientes entre ellos y por tanto, según el modelo puede realizarse una identificación sin disponer de la codificación de otras dimensiones de la cara como el género o la expresión.

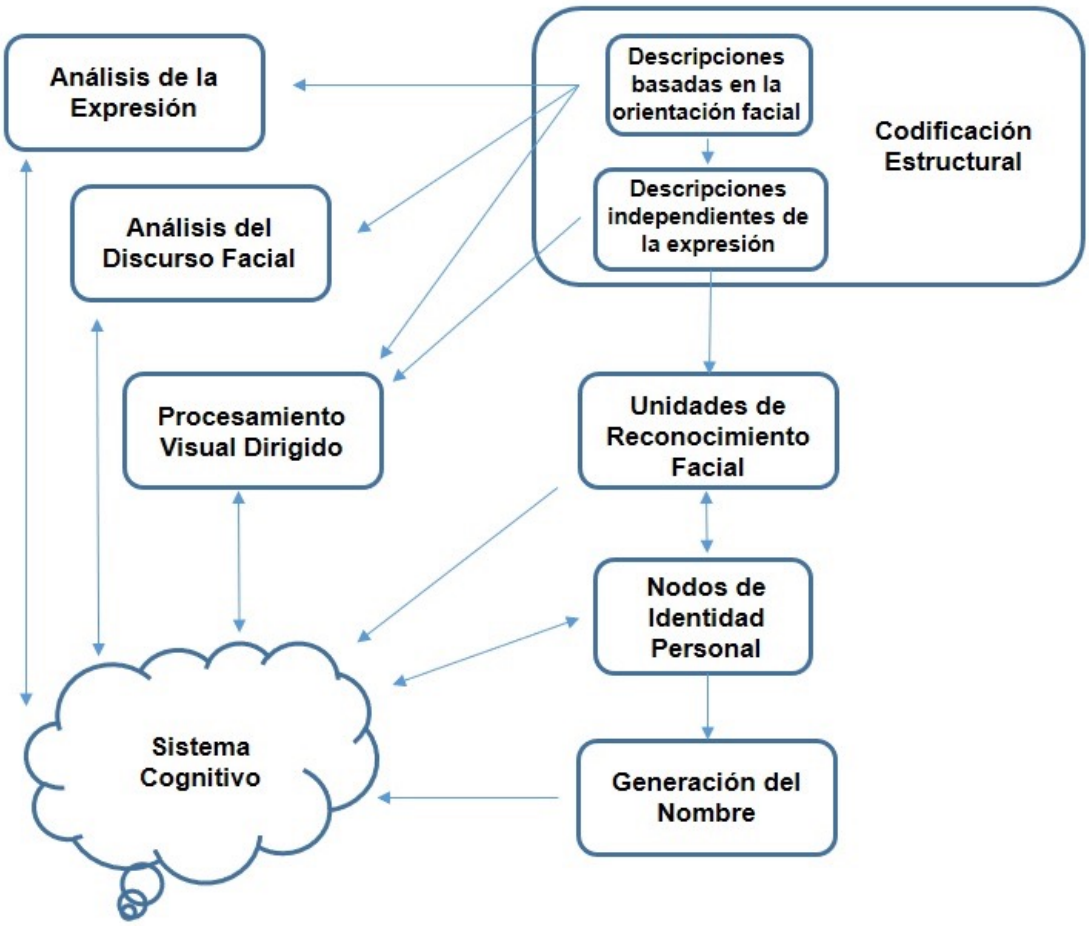

Figura 1. Adaptación del Modelo Funcional para el Procesamiento de Rostros de Bruce y Young (1986).

Por otra parte, el modelo de Haxby et al. (2000) se diferencia del anterior al basar su planteamiento en las bases neuro-anatomo-funcionales del reconocimiento de caras indicando los supuestos biológicos que lo sostienen. Así, sugiere que el procesamiento de estímulos visuales se lleva a cabo a través de varias redes en las regiones visuales, y que algunas de las regiones están involucradas en la percepción de varios tipos de estímulos. Por otra parte, destaca el hecho que el modelo se desarrolló en base a las observaciones realizadas sobre pacientes con prosopagnosia adquirida. El modelo consiste en tres áreas bilaterales con una organización jerárquica. La región occipital inferior proporciona el estímulo al área fusiforme lateral y al surco temporal. La información facial, como la mirada o la orientación de la cabeza, es procesada en el surco intraparietal, el sistema neural para la atención espacial y la percepción. A su vez, el giro temporal superior participa en procesos de comprensión verbal auditiva como la lectura de los labios y la extracción de la información fonética. El conocimiento semántico biográfico que participa en la recuperación de nombres e información de índole facial, tiene lugar en el lóbulo temporal anterior. La amígdala y la ínsula procesan la información emocional. No obstante, los autores proponen que la mayoría de

funciones perceptuales faciales se dan gracias a la coordinación de múltiples regiones cerebrales (Figura 2).

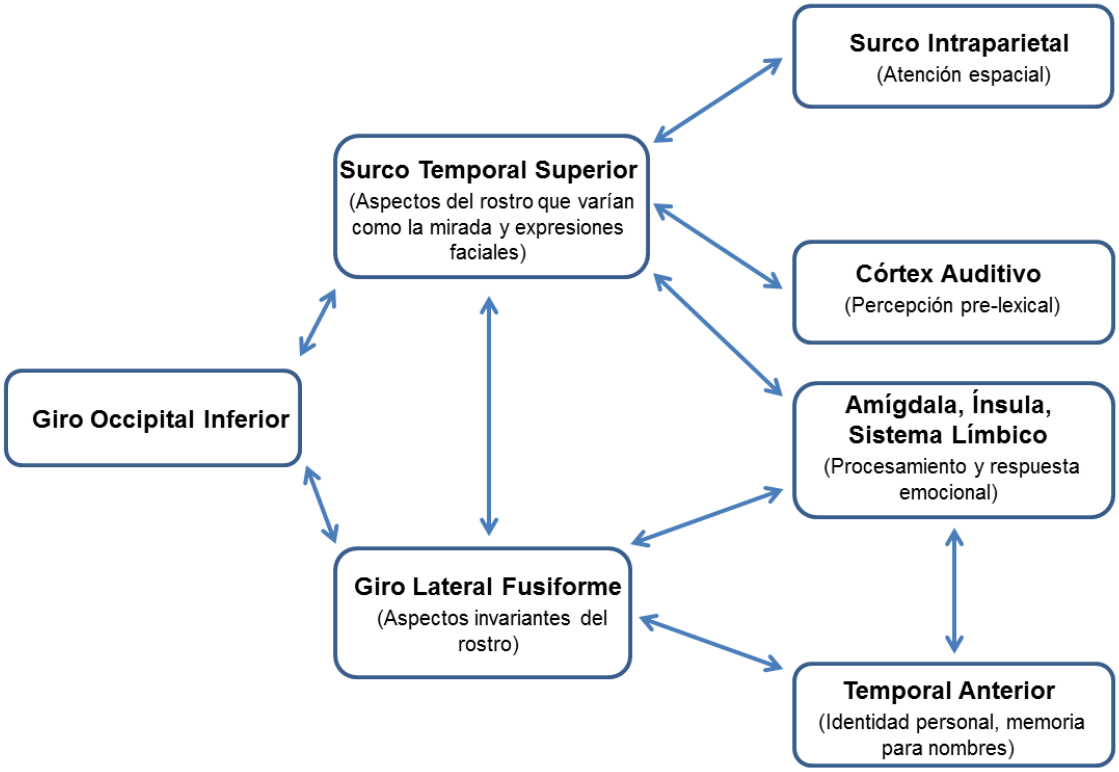

Figura 2. Adaptación del Modelo de la Distribución Neural para la Percepción de Rostros de Haxby et al. (2000).

Estos modelos apoyan la existencia de una alta especificidad del reconocimiento facial no asociada con la alteración de otras habilidades de percepción (Busigny et al., 2010; Farah et al., 1995 y 1995; McNeil y Warrington, 1993; Riddoch et al., 2008; Schiltz et al., 2006). Sin embargo, otros estudios mantienen que no habría una especificidad para el reconocimiento de rostros y que los mecanismos subyacentes estarían involucrados en la percepción de otros estímulos visuales (Bornstein et al., 1969; Bruyer et al., 1983; De Haan y Campbell, 1991; Gauthier et al., 1999).

Aquellos que evidencian correlación con otros déficits perceptivos, en concreto muestran comorbilidad con agnosia de objetos (Barton et al., 2019; Gray et al., 2019) y desorientación topográfica, es decir, la inhabilidad de orientarse y navegar en entornos familiares y no familiares (Berthoz, 2001; Wang y Spelke, 2002), además de la incapacidad de formar mapas cognitivos de forma eficaz sobre el entorno de una persona, incluyendo lugares importantes y las relaciones espaciales entre éstos (Corrow et al. 2016). En estudios de prosopagnosia del desarrollo también se han encontrado evidencias que indican dificultades

asociadas al reconocimiento de objetos (Geskin & Behrmann, 2018) además de una menor capacidad de retención de información topográfica respecto a sujetos sanos (Klargaard et al. 2016) y especialmente una marcada inhabilidad de formación de mapas cognitivos (Corrow et al. 2016).

Otro punto de interés en el estudio de la prosopagnosia radica en el análisis de los patrones de rastreo visual que los individuos con esta alteración realizan ante la tarea de identificación de un rostro. Hasta el momento varios estudios indican que, mientras los sujetos sanos fijan la atención principalmente en la zona ocular del rostro (Henderson et al., 2005; Haxby et al., 2000), los sujetos prosopagnósicos fijan la atención a los rasgos que encuadran el rostro (i.e pelo, barbilla o cuello) (Schwarzer et al. 2007) o en la zona inferior del mismo (De Luca et al., 2019; Schmalzl et al., 2008).

En cuanto a la recuperación espontánea, no es común en los casos de prosopagnosia adquirida, aunque existen (Glowic y Violon, 1981; Hier et al., 1983; Lang et al., 2006), y la prosopagnosia del desarrollo es un trastorno para toda la vida. De ahí que la importancia para mejorar las habilidades en reconocimiento de caras en esta población sea de gran interés clínico. La mayor parte del trabajo realizado hasta ahora se centra en intervenciones comportamentales. Estos intentos de rehabilitación han sido revisados en detalle (Bate y Bennetts, 2014; Davies-Thompson et al., 2017; DeGutis et al., 2014). Los tipos de acercamiento en el ámbito de la rehabilitación pueden dividirse en: estrategias compensatorias, las cuales se ponen como objetivo el reconocimiento sorteando el déficit de procesamiento de caras, y la remediación, que se propone tratar el déficit directamente. En relación al tipo de proceso que trata, también pueden ser divididas en aquellas que se centran en mejorar la función mnemónica, estrategias que han sido llevadas a cabo en estudios de casos (Francis et al., 2002; Polster y Rapcsak, 1996; Wilson, 1987), y aquellas que tratan la función perceptual, con resultados variables (Beyn y Knyazeva, 1962; Mayer y Rossion, 2007; Polster y Rapcsak, 1996; Powell et al., 2008). Los avances recientes más significativos han sido intentos de aprendizaje perceptual en grupos en lugar de casos individuales de prosopagnosia (Bate et al., 2014; Corrow et al., 2019; Davies-Thompson et al., 2017; DeGutis et al., 2014).

El objetivo general de este trabajo es realizar una revisión de los tratamientos empleados en la rehabilitación de la prosopagnosia desde la década de los 60 hasta el presente. Los objetivos específicos incluyen: 1) averiguar si existe un consenso clínico sobre qué tratamiento debería aplicarse sobre qué tipo de paciente; 2) averiguar si existen diferencias entre los dos tipos de prosopagnosia respecto al tratamiento; y 3) averiguar si existen diferencias en los resultados obtenidos tras los tratamientos en función de las modalidades de intervención (restitutiva o compensadora).

3. METODOLOGÍA

3.1 Método de búsqueda y criterios de inclusión/exclusión

Se ha realizado la búsqueda en las bases de datos Pubmed, PsycINFO, Web of Science y Google Académico. Se ha escogido la base de datos PsycINFO que es el recurso de la American Psychological Association (APA) con resúmenes de artículos de publicaciones académicas, libros y el mayor recurso dedicado a la literatura sobre ciencias del comportamiento y salud mental. También se han realizado búsquedas en la base de datos de PubMed, la cual cita literatura biomèdica de MEDLINE, revistas de ciencias de la vida y libros en línea, además de Web of Science, formada por una amplia colección de bases de datos bibliográficas, citas y referencias de las principales publicaciones científicas de cualquier disciplina del conocimiento desde 1900 a la actualidad. Por último, se ha usado Google Académico, un localizador de documentos de carácter académico reuniendo así artículos, tesis, libros y resúmenes cuya información procede de diversas fuentes como son editoriales universitarias, asociaciones profesionales, repositorios de preprints, universidades y otras organizaciones académicas.

La búsqueda se ha restringido a los conceptos de prosopagnosia adquirida y prosopagnosia del desarrollo como términos principales, y sus relaciones con terapias específicas descritas más abajo. Se ha llevado a cabo la búsqueda de publicaciones en inglés y en español, sin embargo no se han obtenido resultados en la segunda lengua. Los términos clave usados en las búsquedas han sido: “prosopagnosia” / “face recognition” y palabras clave como: “treatment”, “intervention”, “rehabilitation”, “recovery”, “training”, “therapy”, “restoration” y “compensation”. Los operadores booleanos utilizados han sido “AND”, “OR”, combinando palabras clave con conectores para encontrar artículos válidos para el objetivo del trabajo.

Se han incluido artículos científicos y capítulos de libros. No obstante, se han excluido los estudios de prosopagnosia que reflejaban en el título, abstract o el cuerpo del trabajo que el foco principal de la intervención era resultado sintomático de un déficit más global como en el caso de enfermedades neurodegenerativas, trastornos del espectro autista, u otras alteraciones.

3.2 Criterios de selección y clasificación

Como criterio de selección no se han tenido en cuenta las características personales de los sujetos de estudio, es decir, la edad, sexo, etiología de la prosopagnosia o variante de de prosopagnosia presentada.

Para la realización de la revisión de los artículos y en vista de las definiciones que actualmente prevalecen sobre prosopagnosia adquirida y del desarrollo, se ha consensuado la clasificación de los artículos según la etiología de la

prosopagnosia. Por tanto, el momento de aplicación de las intervenciones o planes de rehabilitación no se ha considerado como definitorio para su categorización.

Por otra parte, en cuanto a la perspectiva compensatoria o restitutiva de las intervenciones, se ha establecido el mismo criterio tanto en los artículos de prosopagnosia del desarrollo como de adquirida. Así, se han valorado como restitutivas las intervenciones enfocadas al entrenamiento holístico de rostros mientras que se ha valorado como compensatorias, intervenciones que hacen uso de otros recursos como la asociación semántica o la detección de rasgos faciales.

Adicionalmente, se han clasificado los diferentes tratamientos en función del tipo de prosopagnosia (i.e., adquirida y del desarrollo) y del tipo de técnica usada para rehabilitar (i.e., compensatorio y restitutivo) (Tablas 1-4). Hemos definido como método compensatorio aquellos tratamientos centrados en sortear los déficits de reconocimiento facial de los prosopagnósicos (i.e. entrenamiento focalizado en reconocer rasgos faciales concretos, procesar elementos semánticos junto con las caras objetivo o estrategias verbales como nombrar los rasgos faciales de las caras objetivo). Se han considerado métodos restitutivos aquellas intervenciones que apuntan directamente a los déficits subyacentes de los pacientes que la padecen, como por ejemplo, entrenamiento en procesamiento holístico de caras.

4. RESULTADOS DE LAS INTERVENCIONES

4.1 Intervención compensatoria en prosopagnosia adquirida

Tal y como se muestra en las Tablas 1 y 2, el procedimiento más usado para la rehabilitación en pacientes con prosopagnosia adquirida es de tipo compensatorio. Este abordaje orienta la intervención en el refuerzo de vías alternativas de percepción y reconocimiento para facilitar la identificación y la funcionalidad en la vida diaria. El objetivo de este tipo de tratamiento es enseñar a los pacientes a elaborar y poner en práctica estrategias que les permitan sortear el déficit. Estas estrategias incluyen entrenamiento basado en el uso de sistemas intactos de dominio de procesamiento perceptual facial (e.g., prestar atención a los rasgos faciales), entrenamiento en procesamiento semántico (e.g., codificar caras junto con detalles sobre sus gustos) y entrenamiento en el uso de estrategias verbales (e.g., verbalizar los distintos rasgos faciales).

Beyn y Knyazeva (1962) presentaron el caso de un paciente, C.H., con déficits graves en el reconocimiento de caras. La intervención radicaba en la re-educación, uso y selección de características generales no faciales (e.g., voz y apariencia general) además del uso de las capacidades preservadas de análisis verbal y habilidad de copia para hacer consciente al paciente de los distintos elementos faciales y ayudar en la posterior identificación y reconocimiento. Los autores reportaron que C.H., mostró cierta mejora en el reconocimiento facial en la vida diaria. Mayer y Rossion (2007) usaron también un programa de entrenamiento en rasgos con su paciente P.S. Hicieron que la paciente analizara verbal e internamente rasgos faciales de forma progresiva: empezando por caricaturas, seguido de caras desconocidas y finalizando con caras conocidas, específicamente las caras de sus alumnos de guardería. P.S. mejoró en el reconocimiento de fotos de sus estudiantes, permitiéndole una mayor funcionalidad en la vida diaria. En el estudio de Powell et al. (2008) se comparó la efectividad de distintas intervenciones: ensayo libre, reconocimiento de rasgos, uso de caricaturas y asociación semántica. Los resultados en este caso mostraron mejoras en la habilidad de reconocimiento facial tras la aplicación del entrenamiento basado en la asociación de información semántica así como con el uso de la caricatura. Sin embargo, el entrenamiento basado en centrar la atención en los rasgos distintivos de rostros fue la intervención que mostró mayores resultados.

Francis et al. (2002) también encontraron evidencia de mejora en una paciente (N.E.) con prosopagnosia. Tomando como referencia la técnica memorística de Lorayne (2001), que implica la asociación de un rasgo facial prominente con un objeto cuyo nombre sea fonéticamente similar al nombre de la persona. Esta aproximación, mejoró no solo en el reconocimiento de caras no familiares sino también en el de caras conocidas. Aun así, los autores indican que las mejoras observadas podrían no darse en prosopagnósicos con un déficit más grave. Tanto Francis et al. (2002) como Wilson (1987), probaron una forma simplificada de esta

técnica en sus respectivos pacientes (N.E. y O.E.), sin encontrar diferencias significativas entre la aplicación del método simplificado y la realización de un ensayo libre.

Aunque estos estudios han mostrado evidencia de mejora y un impacto positivo en la vida diaria de los pacientes, el estudio de Polster y Rapcsak (1996) obtuvo resultados muy limitados. En concreto compararon diversas estrategias que incluían la valoración de rasgos físicos (e.g., ojos juntos vs. ojos separados), valoración de rasgos de personalidad (e.g., divertido vs. aburrido), identificación de rasgos distintivos (verbalizándolos), y adjuntar información semántica a las caras (elaborar verbalmente pequeñas historias sobre datos biográficos de la persona que se pretende reconocer). Codificar mediante rasgos de personalidad y asociar información semántica a los rostros, fue lo que produjo un mayor grado de mejora durante el reconocimiento. Desafortunadamente, las pocas mejoras que se produjeron no llegaron a producir generalización.

Otro acercamiento compensatorio con resultados limitados es el uso de habilidades de reconocimiento facial encubiertas para mejorar el reconocimiento descubierto. De acuerdo con el modelo de competición e interacción de reconocimiento facial de Burton et al. (1990) (Figura 3), el reconocimiento encubierto en los pacientes con prosopagnosia adquirida se da a raíz de la débil conectividad entre las unidades de reconocimiento facial y los nodos de identidad personal, resultando en una activación menor de estos últimos. En esta estrategia, incorporar la información semántica (e.g., la profesión de un individuo) al observar la cara de alguien, provee la activación de los nodos de identidad personal necesaria para el reconocimiento descubierto eficaz en casos de prosopagnosia adquirida. Sergent y Poncet (1990) presentaron a su paciente P.V. 8 caras de políticos famosos. Aunque P.V. no fue capaz de identificar las caras, una vez los experimentadores dieron una pista semántica (i.e., todos los individuos comparten profesión), el paciente pudo identificar que eran políticos y fue capaz de reconocer 7 de 8 caras. Siguiendo el mismo modelo, De Haan et al. (1991) llevaron a cabo una intervención ligeramente modificada respecto a la anterior en la que, a su paciente, P.H., se le proporcionaba específicamente la categoría profesional del rostro. En este estudio, solo en uno de los ensayos hubo mejoras de reconocimiento. En ambos casos las mejoras producidas se desvanecieron al cabo de pocos meses.

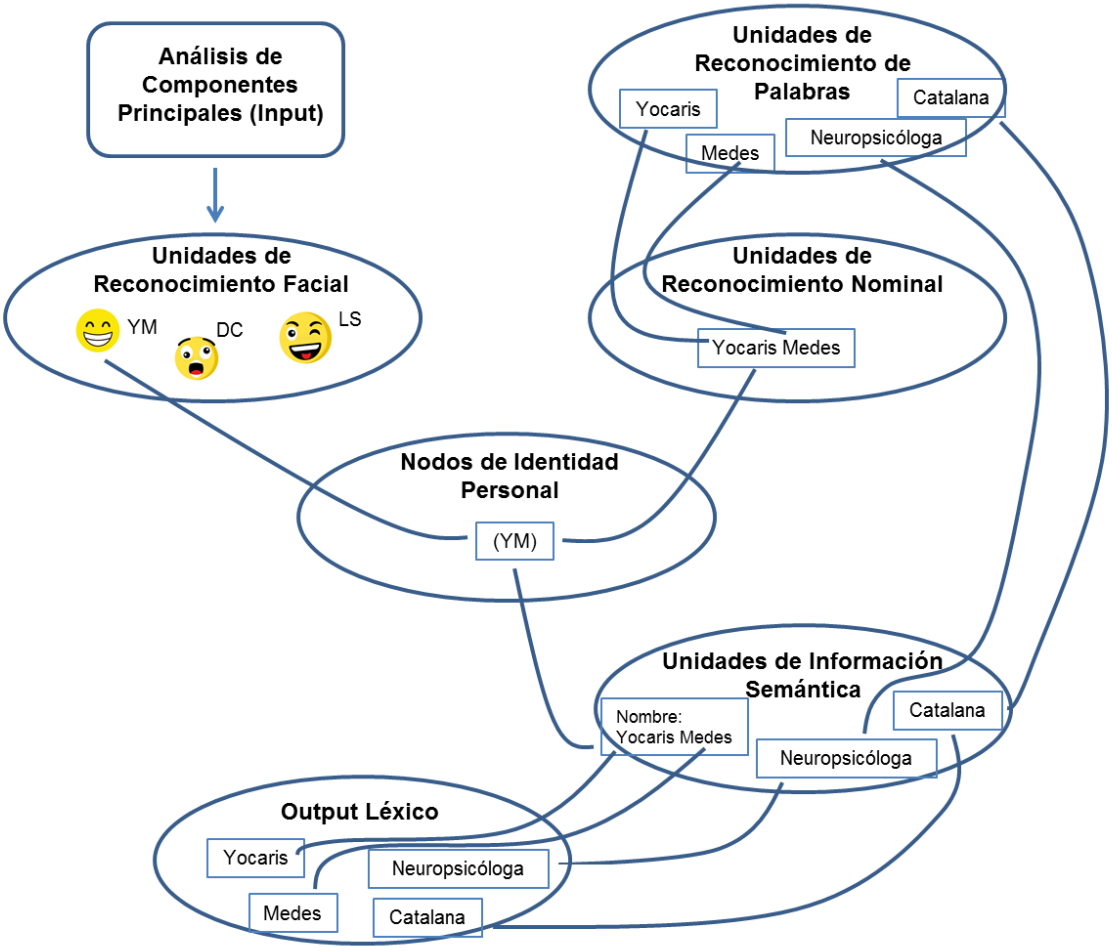

Figura 3. Adaptación del Modelo de Interacción y Competición de Reconocimiento Facial de Burton et al. (1990).

abla 1. Tratamientos Compensatorios en Prosopagnosia Adquirida.

Fuente	Paciente/ Grupo	Localización lesión	Duración tratamiento	Tratamiento	Resultado	Mejoras
Beyn y Knyazeva, 1962	39a V (C.H.)	Desconocido	11 meses	Práctica sistemática en VERBALIZACIÓN DE RASGOS FACIALES + Copia de caras	Mejora reconocimiento facial (AUTOEVALUACIÓN)	Sí, sin generalización
Wilson, 1987	27a V (O.E.)	Parietal temporal derecho	3 semanas	TÉCNICA MEMORÍSTICA DE LORAYNE (2001) [simplificada] -- estrategia de codificación nominal asociada a rasgos faciales distintivos	Sin mejora	No
Sergent y Poncet, 1990	56a M (P.V.)	Temporal anterior izquierdo + regiones parietales temporales derechas	1 sesión	RECONOCIMIENTO ENCUBIERTO para desencadenar RECONOCIMIENTO DESCUBIERTO: exposición repetida caras famosos + presentación categorías ocupacionales de caras	Reconocimiento abierto cuando se presentan ciertas pistas semánticas	Sí, sin generalización
De Haan et al., 1991	23a V (P.H.)	Temporal inferior occipital bilateral	(1): 1 sesión (2): 3 sesiones (pretest, post-test inmediatamente después, 2 meses después)	RECONOCIMIENTO ENCUBIERTO para desencadenar RECONOCIMIENTO DESCUBIERTO: exposición repetida caras famosos + presentación categorías ocupacionales de caras	Mejora en 1 de 6 categorías	Sí, sin generalización
Polster y Rapcsak, 1996	68a V (R.J.)	Temporal occipital derecho	2 semanas	diferentes INSTRUCCIONES DE CODIFICACIÓN: valoración de rasgos + rasgos personalidad --> mediante rasgos distintivos + info semántica	Mejora en VALORACIÓN DE RASGOS RENDIMIENTO ALEATORIO cuando caras presentadas en diferentes orientaciones	Sí, sin generalización
Francis et al., 2002	21a M (N.E.)	Temporal derecho	(1): caras no familiares; 14 días, 7 sesiones de 2 horas (2): 14 días, 5 sesiones de 2 horas	TÉCNICA MEMORÍSTICA DE LORAYNE (2001) -- estrategia de codificación nominal asociada a rasgos faciales distintivos	CONDICIONES semánticas más eficaces para reconocimiento de caras	Sí, sin generalización
Mayer y Rossion, 2007	52a M (P.S.)	Occipital inferior derecho + Occipitotemporal izquierdo	4 meses, 2 sesiones/semana	Práctica sistemática en VERBALIZACIÓN DE RASGOS FACIALES en caras conocidas (estudiantes de la paciente)	Mejora significativa en reconocimiento facial usando rasgos internos	Sí, sin generalización
Powell et al., 2008	51a V (W.J.)	Occipital bilateral + frontal izquierdo + Temporal bilateral	2 semanas; 4 sesiones de 1 horas por condición	4 CONDICIONES: foto con nombre; caricatura con nombre, foto con nombre e info semántica; orientación atención hacia rasgos distintivos	Solo mejora cuando se orienta a prestar atención a RASGOS FACIALES distintivos	Sí, sin generalización

4.2 Intervención restitutiva en prosopagnosia adquirida

Mientras que el método compensatorio se centra en sortear los déficits de reconocimiento facial, la rehabilitación restitutiva consiste en intervenciones que apuntan directamente al refuerzo de los déficits subyacentes de los pacientes que padecen prosopagnosia, como, por ejemplo, entrenamiento en procesamiento holístico de caras, el método Greebles o tratamientos de estimulación cerebral.

Ellis y Young (1988) administraron cuatro programas de entrenamiento en procesamiento facial a su paciente K.D., un caso de prosopagnosia adquirida a edad temprana (8 años). Los distintos programas incluían la asociación de fotografías de caras tanto conocidas como desconocidas, la discriminación y emparejamiento de rostros esquemáticos generadas por ordenador, la discriminación y emparejamiento de fotos de rostros reales digitalizadas y el aprendizaje asociativo nombre-rostro. Tras el entrenamiento, no se produjeron mejoras significativas de la habilidad de reconocimiento en ninguna de las variantes del tratamiento.

Más recientemente, DeGutis et al. (2013) usaron un programa de entrenamiento facial holístico en su paciente, C.C. Concretamente, el paciente recibió entrenamiento en una tarea que consistía en integrar información relativa a la configuración de una cara (i.e., desde la región ocular a la boca). A continuación, se le pedía que categorizara de la forma más precisa caras generadas por ordenador en función de una de dos categorías arbitrarias (i.e., caras con las cejas altas y boca baja como categoría 1, y caras con cejas bajas y boca alta como categoría 2). La premisa era que, aunque estas categorizaciones fueran lentas y estratégicas al principio, con práctica, se convertirían en un proceso más rápido y holístico, adquiriendo una mayor sensibilidad a la información configurativa de los componentes internos de la cara. A pesar de que el paciente mostró un cierto grado de mejora, no se dio ningún tipo de generalización a caras no entrenadas. Por otro lado, Davies-Thompson et al. (2017) también usaron un programa de entrenamiento perceptual en un grupo de 10 pacientes con prosopagnosia adquirida secundaria a diversas etiologías (i.e. hemorragias, infartos, traumatismos, encefalitis, y tumores). Se utilizó un acercamiento de aprendizaje perceptual dirigido a discriminar diferencias faciales de entre una caterva de puntos de vista (orientación de las caras) y expresiones variadas. Al final de la rehabilitación, se observó una mejora en la discriminación de las caras entrenadas que se generalizaba a nuevos puntos de vista y expresiones para las caras aprendidas. Tales efectos persistieron durante 3 meses para el grupo experimental pero no para el grupo control de sujetos sanos. Adicionalmente, los sujetos experimentales generaron un efecto de transferencia a caras no entrenadas.

Usando un acercamiento diferente, Behrmann et al. (2005) estudiaron si el paciente, S.M., un hombre con agnosia visual y prosopagnosia concomitante, podía ser reentrenado para realizar un reconocimiento visual de objetos con éxito. Adicionalmente, investigaron si el entrenamiento en un tipo de estímulo visual podía llegar a generalizarse a otro tipo de estímulo. La técnica de elección

consistió en realizar un programa de entrenamiento mediante ‘Greebles’, dado que, en individuos neurológicamente normales, este tipo de estímulo puede activar el área fusiforme facial (Gauthier y Tarr, 2002). Los Greebles consisten en imágenes de objetos renderizadas en 3-D, orientadas verticalmente emulando una posición ‘corporal’, con cuatro apéndices que sobresalen y que comparten los mismos rasgos elementales en una configuración canónica con otras de su clase (Gauthier y Tarr, 1997) (ver Figura 4). Si bien S.M. mostró una mejora sustancial en el reconocimiento en Greebles, tanto para los elementos entrenados como para los novedosos, y en el reconocimiento de objetos cotidianos, su rendimiento en reconocimiento facial resultó aún más deficitario que en la pre-evaluación. Más recientemente, Rezlescu et al. (2014) presentaron un estudio similar con dos pacientes prosopagnósicos a los cuales se entrena con Greebles. Como se ha comentado anteriormente, una predicción fundamental de la clínica de la prosopagnosia es que los déficits de reconocimiento facial se acompañarán generalmente de déficits visuales de objeto. Contrariamente a esta hipótesis, tanto los resultados de Herschel como de Florence muestran que el aprendizaje en Greebles puede darse de forma normal aun cuando el área fusiforme facial derecha está afectada, área sobre la cual se ha hipotetizado que media en el nivel de pericia en Greebles (Gauthier y Tarr, 2002).

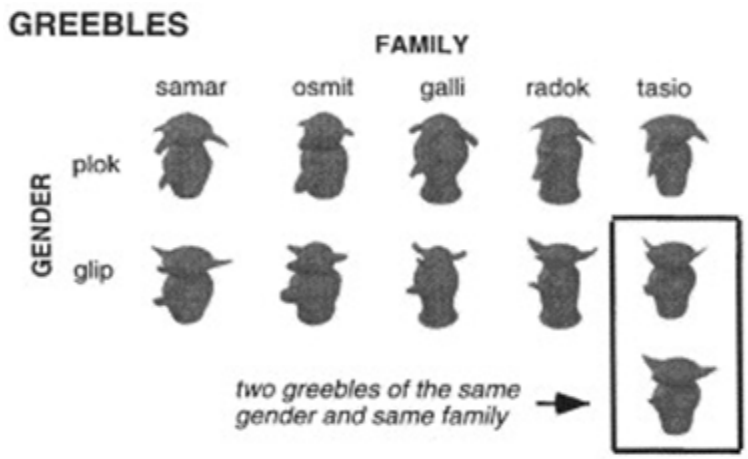

Figura 4. Estímulos Greebles; imagen de acceso libre obtenida de https://ars.els-cdn.com/content/image/1-s2.0-S0042698996002866-gr1.jpg

Por último y tal vez siendo el caso de intervención restitutiva en prosopagnosia adquirida más peculiar, encontramos el trabajo realizado por Wilkinson et al. (2005). En su estudio ponen a prueba el efecto restitutivo de la estimulación galvánica vestibular (EGV) en un paciente (R.C) con graves déficits prosopagnósicos. Los autores administraron una tarea de asociación en la que dos caras alineadas aparecían directamente debajo de una cara ejemplo y el

paciente debía marcar la opción que correspondía con la imagen diana, mientras se aplicaba una corriente transcutánea a los nervios vestibulares izquierdo y derecho por debajo del umbral sensorial de R.C. Los autores hipotetizaron que como las regiones cerebrales de selección de caras se ven fuertemente activadas por la estimulación vestibular (Bense et al., 2001), la estimulación eléctrica del sistema vestibular podría restituir ciertos aspectos de la percepción facial. El rendimiento de R.C. mejoró de forma significativa en la tarea respecto a la evaluación previa tras aplicar las corrientes.

Tabla 2. Tratamientos Restitutivos en Prosopagnosia Adquirida

Fuente	Paciente/Grupo	Localización lesión	Duración tratamiento	Tratamiento	Resultado	Mejoras
Ellis y Young, 1988	8a M (K.D.)	Lesión difusa	18 meses	DISCRIMINACIÓN de caras familiares/ desconocidas/ esquemáticas con feedback + APRENDER parejas cara-nombre con feedback	Sin mejora	No
Wilkinson et al., 2005	61a V (R.C.)	Temporal derecho + giro frontal inferior + parietal superior	4 sesiones de 1 hora	ESTIMULACIÓN GALVÁNICA VESTIBULAR al nervio vestibular izquierdo o derecho mientras reconocimiento de caras. Cambio de polaridad a mitad de cada sesión	Mejora en tareas de selección de caras después de invertir la polaridad	Sí, con generalización
Behrmann et al., 2005	24a V (S.M.)	Temporal anterior y posterior derecho	4 meses; 31 sesiones	Programa ENTRENAMIENTO GREEBLE	Mejora en reconocimiento Greeble, disminución en reconocimiento de caras	No
DeGutis et al., 2013	46a M (C.C.)	Occipital derecho + temporal	1 mes; 30 sesiones	ENTRENAMIENTO para integrar info espacial de la boca y regiones oculares	Cierta mejora en tareas de entrenamiento; SIN GENERALIZACIÓN a tareas nuevas	Sí, sin generalización
Rezlescu et al., 2014	55a V (Herschel) 29a M (Florence)	Herschel -- ictus córtex occipitotemporal derecho + hipocampo derecho Florence -- Resección amígdala derecha + hipocampo derecho (control epiléptico)	8 días; 8 sesiones	Programa ENTRENAMIENTO GREEBLE	Mejora en reconocimiento Greeble, no mejora en reconocimiento de caras	No
Davies-Thompson et al., 2017	N= 10	Ictus hemorrágico e isquémico, traumatismo, encefalitis, tumor, resección tumoral	11 semanas programa de entramiento facial + 11 semanas de tarea control	Programa de APRENDIZAJE PERCEPTUAL con variaciones en vista y expresión (énfasis en validez ecológica) + TAREA CONTROL	Mejora perceptual para caras entrenadas y generalización con caras no entrenadas	Sí, con generalización

4.3 Intervención compensatoria en prosopagnosia del desarrollo

Como se ha descrito anteriormente, el objetivo de la intervención compensatoria se centra en entrenar a los pacientes en habilidades que les permitan sortear los déficits de reconocimiento facial que padecen. La totalidad de los tratamientos en esta sección se basan en el modelo de percepción de rasgos faciales de Bruce y Young (1986)(Figura 1). Así, los tratamientos compensatorios encontrados consisten en el entrenamiento del reconocimiento y uso de características faciales definitorias para aprender tanto caras conocidas como desconocidas, así como estrategias de tipo semántico.

Brundson et al. (2006) presentaron el caso de A.L., un niño de 8 años con prosopagnosia. Su condición prosopagnósica se caracterizaba por la presencia de déficits a nivel de codificación estructural, es decir, era incapaz de percibir rasgos faciales de forma exitosa. Se aplicó un programa de entrenamiento centrado en la percepción, además de un análisis de rasgos faciales junto con la asociación nominal para caras familiares. Se entrenó a A.L. para percibir y recordar cinco características faciales distintivas de 17 caras de conocidos. Las dos primeras eran edad y género, y las otras tres, rasgos faciales distintivos (e.g., fosas nasales amplias, pecas, cejas pobladas, arrugas alrededor de los ojos, etc.). El tratamiento resultó en una capacidad excelente de nombrar caras familiares, una disminución del uso de pistas no faciales y una reducción de la tendencia de A.L. a identificar incorrectamente tanto caras no familiares como familiares.

Usando el mismo tipo de tratamiento, Schmalzl et al. (2008) mostraron resultados similarmente positivos en una niña de 4 años, K.K. El entrenamiento mejoró significativamente la habilidad de K.K. para reconocer las caras objetivo. Es más, el rendimiento de la paciente fue absolutamente perfecto tanto en la tarea de evaluación post-tratamiento como en el seguimiento 1 mes después. Adicionalmente, se observó que K.K. realizaba movimientos oculares anormales y rastreaba caras centrando su atención en la parte externa de las mismas. Después del entrenamiento, los patrones de rastreo de la paciente eran normales, implicando un mayor rastreo de los rasgos internos de las caras. Y del mismo modo que generalizó su habilidad de reconocimiento facial, tales patrones de rastreo también generalizaron a caras no entrenadas.

Por último, Pizzamiglio et al. (2017) reportaron la evaluación y tratamiento de L.G., un niño de 6 años con prosopagnosia del desarrollo. Siguieron la misma estrategia que los anteriores además de proporcionar pautas a los padres para usar en el futuro. En este caso, también se detectaron en L.G. patrones de rastreo visual anormales en los que el paciente centraba la atención en la parte inferior de aquellos estímulos que se presentaban, ya fueran caras conocidas o desconocidas. El entrenamiento se centró en mejorar su habilidad para explorar los rasgos faciales internos, especialmente los ojos. Al final del entrenamiento, L.G. era capaz de reconocer a sus familiares y compañeros de clase, y no

realizaba falsos reconocimientos de gente desconocida. Además, el paciente cambió su patrón de fijación incrementando la exploración del área ocular.

Tabla 3. Tratamientos Compensatorios en Prosopagnosia del Desarrollo

Fuente	Paciente /Grupo	Duración tratamiento	Tratamiento	Resultado	Mejoras
Brunsdon et al., 2006	8a V (A.L.)	1 mes	USAR CARACTERÍSTICAS FACIALES DEFINITORIAS para aprender caras familiares (Modelo de percepción de rasgos faciales)	Mejora en caras entrenadas con y sin pelo y desde diferentes puntos de vista + mejoras en recon. Caras en vida diaria	Sí, con generalización
Schmalzl et al., 2008	4a M (K.K.)	1 mes; 9 sesiones	USAR CARACTERÍSTICAS FACIALES DEFINITORIAS para aprender caras familiares (Modelo de percepción de rasgos faciales)	Mejora en inmediatamente post-entrenamiento en vista frontal. 4 semanas después también mejora en reconocimiento de caras desde diferentes vistas.	Sí, con generalización
Pizzamiglio et al., 2017	6a V (L.G.)	6 meses; Fase 1: 2 sesiones de 60'/semana durante 2 meses +2 meses Intervalo sin terapia Fase 2: 2 sesiones de 60'/semana durante 2 meses	USAR CARACTERÍSTICAS FACIALES DEFINITORIAS para aprender caras NO familiares (Modelo de percepción de rasgos faciales)	Mejora en caras entrenadas con y sin pelo y desde diferentes puntos de vista + mejoras en recon. Caras en vida diaria	Sí, con generalización

4.4 Intervención restitutiva en prosopagnosia del desarrollo

Además de los satisfactorios resultados obtenidos en las intervenciones compensatorias, las intervenciones restitutivas pueden producir mejoras generales en el procesamiento facial, y probablemente una mayor capacidad de generalización. Del mismo modo que en la prosopagnosia adquirida, predomina el entrenamiento en procesamiento holístico de caras y los programas de aprendizaje perceptual. Además, existe un caso singular en el que se intenta mejorar el procesamiento facial de prosopagnósicos mediante la inhalación de oxitocina.

DeGutis et al. (2007, 2014) llevaron a cabo dos tipos de entrenamiento de procesamiento facial holístico muy similar al comentado anteriormente en intervención restitutiva en prosopagnosia adquirida (ver DeGutis et al., 2013, pág. 15). En el primer estudio (2007), los autores hicieron que su paciente M.Z. realizara el entrenamiento durante un periodo de tiempo prolongado. Como medida complementaria, se usó la resonancia magnética funcional (RMf) y técnicas de electroencefalografía (EEG) para medir los cambios neurales asociados con el entrenamiento del procesamiento de la configuración del rostro. Tras la intervención, M.Z. mejoró significativamente en la identificación facial y los EEG realizados de forma pre y post entrenamiento mostraron (mediante la amplitud de potencial) una mejora en la capacidad selectiva para los rostros. La RMf demostró una conectividad aumentada entre las regiones cerebrales de reconocimiento facial, acompañada por una mejora funcional del reconocimiento facial.

En el segundo estudio, DeGutis et al. (2014) se proponen determinar si este acercamiento podría ser efectivo en prosopagnósicos del desarrollo. Entrenan a 24 sujetos en un programa de entrenamiento facial holístico online. Tras el entrenamiento, todos los pacientes mostraron un mayor rendimiento en tareas de procesamiento facial. Es más, aquellos que consiguieron alcanzar los niveles de entrenamiento más difíciles, mostraron las mayores mejoras además de un procesamiento facial holístico incrementado hasta el punto de compararse al de los sujetos control sin prosopagnosia. No obstante, no todos los aspectos del procesamiento facial mejoraron. Más concretamente, no hubo mejora en las medidas que requerían de una discriminación facial desde diferentes puntos de vista, como por ejemplo la orientación de las caras objetivo, tarea que parece ser especialmente complicada para los prosopagnósicos (Lee et al., 2010).

Más recientemente, Corrow et al. (2019) también entrenaron a un grupo de 10 pacientes con prosopagnosia del desarrollo. La intervención consistió en un programa de discriminación entre imágenes faciales modificadas (i.e., en expresión y orientación), usando un procedimiento escalado para entrenar a cada sujeto dentro de un umbral perceptual adecuado a su nivel de percepción inicial. Para promover la validez ecológica, el entrenamiento siguió una progresión desde bloques con caras de expresión neutra y orientación frontal hasta variaciones en la

expresión y la vista. La sensibilidad perceptual facial mejoró después del entrenamiento. además de producirse una generalización a expresiones y orientaciones faciales no entrenadas de los mismos rostros e incluso hubo transferencia a caras totalmente novedosas. Tales mejoras se mantuvieron durante tres meses y algunos sujetos reportaron efectos positivos en su vida diaria.

En contraste a los hallazgos positivos de estos tratamientos, existe un estudio sobre un intento fallido de restitución en un adolescente de 12 años, T.M. Los autores usaron un acercamiento similar al seguido por Ellis y Young (1988). Dalrymple et al. (2012) intentaron entrenar a T.M. para reconocer a su madre. La tarea consistía en la presentación de fotos en las que el paciente debía responder si la cara presentada era su madre o no. Después de cada respuesta, los investigadores proveían a T.M. de feedback. Tras un entrenamiento de 47 sesiones durante 10 meses, el paciente no mostró ningún signo de mejora en la tarea 'madre/no madre' ni reportó mejora alguna en su vida diaria.

Por otra parte, Bate et al. (2019) presentaron el caso de F.N., una paciente con prosopagnosia además de un déficit de orientación topográfica. El rendimiento de F.N. en una batería de test de navegación espacial indicó que tenía dificultades, principalmente, en la formación y recuperación de mapas cognitivos. A continuación, se evaluó la efectividad de un programa de entrenamiento de realidad virtual a corto plazo y encontraron que la paciente era capaz de formar mapas cognitivos de un entorno particular tras un aprendizaje de alta intensidad. Sorprendentemente, el rendimiento de F.N. en tareas de reconocimiento facial también mejoró después del tratamiento.

Por último, otro estudio muy prometedor de Bate et al. (2014) trató de mejorar el procesamiento facial en un grupo de prosopagnósicos mediante la administración intranasal de oxitocina. En cada sesión, los participantes inhalaban unidades de oxitocina en pulverizador, seguido de un periodo de descanso para permitir permitir que los niveles de oxitocina centrales alcanzaran la meseta. A continuación, los participantes debían realizar dos test de procesamiento facial: uno evaluaba la memoria visual inmediata de los rostros entrenados, y el otro la habilidad de asociación de caras presentadas simultáneamente en función de la identidad (i.e., asociar las dos caras iguales). Factores como el estado de ánimo producidas por la oxitocina, así como el control de la atención y la vigilia, fueron controladas mediante la administración de un cuestionario. Los resultados revelaron una mejora para el grupo prosopagnosia, pero no para el grupo control en ambos test bajo la condición oxitocina, y los análisis indicaron que el efecto no podía ser atribuido a los cambios de humor, atención básica o vigilia.

Tabla 4. Tratamientos Restitutivos en Prosopagnosia del Desarrollo.

Fuente	Paciente /Grupo	Duración tratamiento	Tratamiento	Resultado	Mejoras
DeGutis et al., 2007	48a M (M.Z.)	14 meses	ENTRENAMIENTO INTEGRAR info espacial de la boca y regiones oculares	Mejora significativa en percepción facial y reconocimiento, autoevaluación de mejora.	Sí, con generalización
Dalrymple et al., 2012	12a V (T.M.)	10 meses; 47 sesiones	PRACTICA DISCRIMINACIÓN de 1 cara (madre) con feedback	Sin mejora significativa	No
DeGutis et al., 2014	N= 24	3 semanas; 15 sesiones	ENTRENAMIENTO INTEGRAR info espacial de la boca y regiones oculares	Mejora en percepción facial + reconocimiento facial en la vida diaria + mejora de procesamiento holístico / no mejora desde diferentes vistas	Sí, con generalización
Bate et al., 2014	N= 10	14-25 días; 2 sesiones	24 unidades de OXITOCINA INTRANASAL y placebo en espray	Mejora en memoria facial + tareas de selección de caras para prosopagnósicos, NO controles	Sí, con generalización
Corrow et al., 2019	N= 10	11 semanas	Programa de APRENDIZAJE PERCEPTUAL con variaciones en vista y expresión (énfasis en validez ecológica) + TAREA CONTROL	Mejora perceptual para caras entrenadas y generalización con caras no entrenadas	Sí, con generalización
Bate et al., 2019	58a M (F.N.)	18 sesiones	Programa de realidad virtual para entrenar DIFICULTADES TOPOGRÁFICAS (entrenamiento intenso)	Mejora en dificultades topográficas y RECONOCIMIENTO DE CARAS	Sí, sin generalización

5. DISCUSIÓN

En base a nuestros resultados observables en las Tablas 1-4, los tratamientos en prosopagnosia del desarrollo, independientemente de la estrategia (compensatoria i/o restitutiva) poseen más potencial de mejora respecto a los de adquirida en cuanto al tratamiento de los déficits de procesamiento facial.

Observamos que la estrategia compensatoria por excelencia se basa en la identificación y uso de características faciales definitorias para aprender tanto caras conocidas como desconocidas (Brunsdon et al., 2006; Pizzamiglio et al., 2017; Schmalzl et al., 2008). Los entrenamientos en rasgos o facciones podría conducir al aprendizaje de patrones de rastreo facial más eficaces en los sujetos. Pero sobretodo destacar, que de los nueve artículos seleccionados para nuestra revisión, ocho mostraron un cierto grado de éxito y siete de ellos mostraron evidencia de generalización más allá de las caras entrenadas. Cabe destacar, también, que se han llevado a cabo tres estudios de grupo recientes (Bate et al., 2014; Corrow et al., 2019 y DeGutis et al., 2014), teniendo en cuenta que la gran mayoría de estudios presentados en esta revisión son de caso único. Por tanto, a los positivos resultados obtenidos mediante entrenamiento compensatorio (Brunsdon et al., 2006; Schmalzl et al., 2008 y Pizzamiglio et al., 2017), observamos que el entrenamiento restitutivo produce también mejoras significativas en el procesamiento facial (Bate et al., 2014; Corrow et al., 2019; DeGutis et al., 2007 y 2014).

En cuanto a los tratamientos en prosopagnosia adquirida, los resultados muestran mejoras bastante limitadas. La literatura rehabilitadora parece ser consistente con la visión de Coltheart et al. (2005) de que la capacidad para restaurar habilidades de procesamiento facial es bastante reducida. Esto podría deberse a que posiblemente las áreas homólogas o involucradas en la percepción de otros estímulos o la visión no tendrían la capacidad de compensar la pérdida o adquirir dicha capacidad de nuevo como pasa con otras alteraciones. Una posible explicación que estos autores sugieren es que el procesamiento facial se apoya en mecanismos cognitivos y neurales específicos (ver Figura 4). Posiblemente, cuando los mecanismos de selección de caras son dañados, otros mecanismos de procesamiento de objeto más generales son incapaces de tomar el control, debido a las diferencias entre el procesamiento de objetos y el procesamiento de caras, además de los límites de la plasticidad neuronal. De hecho, la existencia de una doble disociación entre prosopagnósicos con un procesamiento de objetos normal y aquellos sin prosopagnosia con déficits de procesamiento de objeto, apoya esta distinción entre procesamiento facial y de objeto (Germine et al., 2011; Moscovitch et al., 1997). Si los mecanismos específicos de reconocimiento facial resultan dañados, los mecanismos de reconocimiento de objetos más generales no servirán para un reconocimiento facial eficaz, pero sí podrían ser útiles para realizar un procesamiento de rasgos. Esto explicaría el relativo éxito de algunas estrategias compensatorias en las que a los pacientes con prosopagnosia adquirida se les entrena a verbalizar rasgos faciales distintivos (Beyn y Knyazeva,

1962; Mayer y Rossion, 2007; Powell et al., 2008). Esto también explicaría por qué el entrenamiento en objetos con parecido facial (Greebles), donde el alto nivel de pericia en la discriminación de estas figuras incluso se discute que puede actuar como competidor de recursos en las vías de procesamiento facial, no produciendo mejoras de reconocimiento facial en pacientes prosopagnósicos (Behrmann et al., 2005; Rezlescu et al., 2014) y por qué existe una mayor amplitud de onda en el potencial relacionado con el evento N170 como repuesta a caras comparado con objetos (Eimer y McCarthy, 1999).

En los estudios revisados, el procedimiento más usado para la rehabilitación en pacientes con prosopagnosia adquirida es de tipo compensatorio. De los diferentes tipos de tratamiento llevados a cabo, aquellos que incluyen de alguna forma el entrenamiento en codificación de rasgos parecen dar mejores resultados (Beyn y Knyazeva, 1962; Francis et al., 2002; Mayer y Rossion, 2007; Polster y Rapcsak; 1996; Powell et al., 2008), menos uno (Wilson, 1987). Cabe destacar, que pese a los significativos resultados, ninguno muestra generalización.

En la misma línea, verbalizar interna o externamente los rasgos faciales distintivos de los rostros parece ayudar al reconocimiento facial. De hecho, Beyn y Knyazeva (1962) aportó evidencia preliminar de que prestar atención a los rasgos faciales podría ser beneficioso para reducir los déficits de reconocimiento facial. Evidencia que sería apoyada más adelante en estudios de tratamiento similar por Mayer y Rossion (2007) y Powell et al. (2008). En conjunto, los resultados obtenidos en entrenamiento compensatorio son prometedores pero sugieren que ningún acercamiento es apropiado para todos los casos de prosopagnosia adquirida.

En contraposición, en el caso de las aproximaciones de enfoque restitutivo, los resultados en el estudio de Corrow et al. (2019) sugieren que pueden producirse mejoras de forma persisten de la capacidad de discriminación facial de niños con prosopagnósia del desarrollo cuando realizan un aprendizaje perceptual de los rostros usando representaciones tridimensionales. En este mismo trabajo, también se destaca la baja interferencia que las expresiones faciales parecen tener en el posterior reconocimiento. Sin embargo, en otros trabajos como el de Davies-Thompson et al. (2017) de prosopagnosia adquirida, los autores ponen énfasis en la presentación de múltiples emocionalidades para favorecer el posterior reconocimiento de una cara.

Del mismo modo como se mostraba en algunos estudios de pacientes con prosopagnosia adquirida, en prosopagnosia del desarrollo se sugiere que el entrenamiento restitutivo podría tener una alta capacidad de mejora. El tratamiento por excelencia en este tipo de acercamiento terapéutico se basa en el entrenamiento facial holístico (Davies-Thompson et al., 2017; DeGutis et al., 2013; Ellis y Young, 1988) aunque ciertos trabajos no parecen ser tan efectivos (Dalrymple et al., 2012 y Ellis y Young, 1988). El aprendizaje perceptual puede conducir a mejoras persistentes en cuanto a la discriminación facial y mejorar el reconocimiento facial, incluso en aquellos sujetos cuyo problema capital es el acceso a las memorias faciales. Sin embargo, el estudio de Dalrymple et al. (2012)

tal como hemos comentado, supone una excepción del resto de entrenamientos holísticos, que, al igual que en el estudio de Ellis y Young (1988), en el que el sujeto de estudio presenta prosopagnosia tras haber sufrido una lesión cerebral. No obstante, esta alteración ocurre durante la infancia y el tratamiento se inicia en este mismo período, presentando así un perfil muy particular. El caso de Ellis y Young de una niña de 6 años, los autores indican que probablemente, debido a que las tareas le resultaron frustrantes y desmotivadoras, la baja intensidad diaria del entrenamiento y que el material no se adaptó suficientemente al nivel de habilidad de la paciente, la paciente no presentó mejoras en reconocimiento, incluso siendo un cerebro joven y plástico.

DeGutis et al. (2013), usaron también un programa de entrenamiento facial holístico en su paciente con prosopagnosia adquirida que, a pesar de mostrar un cierto grado de mejora, no produjo ningún tipo de generalización a caras no entrenadas, pudiendo señalar, según los autores, que es más complicado restituir casos de prosopagnosia adquirida que del desarrollo. En una línea similar, el estudio de Davies-Thompson et al. (2017) utilizando un acercamiento de aprendizaje perceptual dirigido a discriminar diferencias faciales de entre una caterva de puntos de vista (orientación de las caras) y expresiones variadas, observando una mejora en la discriminación de las caras entrenadas que se generalizaba a nuevos puntos de vista y expresiones para las caras aprendidas, persistiendo tales efectos durante 3 meses y produciendo un efecto de generalización a caras no entrenadas. Las mejoras ocurrieron en pacientes con diferentes subtipos de prosopagnosia.

En otra dirección, en los artículos revisados de prosopagnosia adquirida hemos observado que los estudios que muestran mayores resultados son aquellos que aplican su intervención sobre pacientes con lesiones bilaterales a diferencia de los resultados de las intervenciones sobre pacientes con lesiones unilaterales, hecho que podría sugerir que aquellos pacientes con lesiones más severas tienden a beneficiarse más de un acercamiento compensatorio. Aunque las regiones de procesamiento facial puedan ser altamente específicas dentro de un propio hemisferio, las diferencias podrían ser menos relevantes entre hemisferios. Esto explicaría por qué las lesiones unilaterales se asocian, más a menudo, con déficits menos pronunciados que las lesiones bilaterales (Barton, 2008; Rossion et al., 2003). Por tanto, teniendo en cuenta los múltiples factores presentes en el nivel de ejecución de los sujetos y los resultados obtenidos de estos estudios de intervención, observamos que la consideración de la gravedad y localización de la lesión del sujeto puede ser determinante para la toma de decisión sobre el tipo de estrategia a emplear durante la rehabilitación, pudiendo ser más efectivo el acercamiento compensatorio cuando se presentan lesiones bilaterales que puedan implicar la afectación de regiones homólogas de procesamiento facial como el área occipital facial, el área fusiforme facial y el sulco temporal posterior (Haxby et al., 2001).

En cuanto a la generalización respecta, 7 de los 8 estudios con resultados eficaces en prosopagnosia del desarrollo muestran generalización. Sin embargo, pese a que la gran mayoría de tratamientos en prosopagnosia adquirida dan resultados relativamente positivos, ninguno parece producir generalización más allá de las caras entrenadas. Un motivo podría ser que, al adquirir una nueva habilidad perceptual, difiere de reaprender una que ya se poseía anteriormente a la lesión, tal como vemos en la explicación de DeGutis et al. (2014), donde menciona que el sistema de procesamiento facial en prosopagnósicos del desarrollo es parcialmente remediable, más que permanentemente deficiente, ya que poseerían una infraestructura cerebral de procesamiento facial mejor conservada que los pacientes de adquirida. Es posible que esas diferencias anatómico-estructurales doten a los pacientes con prosopagnosia del desarrollo de una mayor plasticidad neural y, por tanto, una mayor capacidad de mejora en relación al tratamiento así como generalización. Además de esto, las diferencias en la generalización podrían indicar que el tipo de aprendizaje que se produce es una variable influyente, como sucede en los acercamientos mnemónicos, ya que usan información semántica específica, apuntando al reconocimiento o identificación de caras específicas, no de todas las caras, y que, por tanto, la generalización es un aspecto que en estos casos no se tiene en cuenta.

Otro tipo de tratamiento con resultados relativamente desalentadores es el uso de habilidades de reconocimiento facial encubierto en pacientes con prosopagnosia adquirida (Barton et al., 2001) para mejorar el reconocimiento descubierto (De Haan et al., 1991; Sergent y Poncet, 1990). De acuerdo con el modelo de competición e interacción de reconocimiento facial de Burton et al. (1990) (Figura 2), el reconocimiento encubierto en los pacientes con prosopagnosia adquirida se da a raíz de la débil conectividad entre las unidades de reconocimiento facial y los nodos de identidad personal, resultando en una activación menor de estos últimos. Cuando se incorpora información semántica (e.g. la profesión de un individuo) al observar la cara de alguien, se provee la activación de los nodos de identidad personal necesaria para el reconocimiento descubierto eficaz en casos de prosopagnosia adquirida. Aunque los efectos se desvanecieron relativamente pronto, ambos estudios mostraron un cierto grado de mejora. No obstante, estos resultados son demasiado inconsistentes como para resultar útiles en una rehabilitación más general, el uso de mecanismos de reconocimiento encubierto para asistir el reconocimiento descubierto es una estrategia atractiva y podría dar resultados positivos en situaciones particulares para determinados pacientes (Morrison et al., 2000). En otra dirección, resulta también interesante plantear la posibilidad de que la capacidad encubierta de reconocimiento de los sujetos pueda ser un factor clave para la personalización de las intervenciones así como para ajustar las tareas y enfoques que más efectos consigan cuando la familiaridad de un rostro está preservada, aunque no siempre de forma consciente, por la persona.

En otra línea, observamos dos casos (Schmalzl et al., 2008 y Pizzamiglio et al., 2017) donde los sujetos prosopagnósicos mostraban patrones de rastreo ocular

anormales en el reconocimiento facial. Al finalizar el tratamiento, sus patrones de exploración se asemejaban a los patrones comúnmente observables en individuos sin un déficit de reconocimiento facial (Henderson et al., 2005). Estos resultados sugieren que mediante entrenamiento compensatorio en infantes con prosopagnosia del desarrollo, se puede mejorar el reconocimiento facial, y que esto puede llevar a patrones de rastreo facial normales. Schwarzer et al. (2007) observaron que también los adultos prosopagnósicos tienden a fijar su atención en rasgos externos faciales como el cuello o el pelo. Asumiendo que estos patrones de rastreo facial son parte del problema de reconocimiento, el entrenamiento en estrategias compensatorias similares podría corregir dichos patrones y, por tanto, producir mejoras. No obstante, cabría la posibilidad de que esta estrategia fuera menos eficaz para los adultos, teniendo en cuenta que a avanzadas edades, podrían haber desarrollado otro tipo de estrategias compensatorias por ellos mismos (i.e., prestar atención a rasgos distintivos, voz de familiares).

Destacar, los pocos estudios de intervención encontrados que presenten enfoques alternativos de rehabilitación. Por ello, hacemos énfasis en los siguientes;

El trabajo de Wilkinson et al. (2005) sobre un paciente con prosopagnosia adquirida que basa su intervención en la evidencia que la capacidad de reconocimiento de rostros aumenta a partir de la estimulación vestibular en sujetos sanos (Banse et al. 2001), e hipotetiza que esta técnica podría restituir ciertos aspectos de la percepción facial en prosopagnósicos. Aunque esta intervención consigue una mejora en la percepción de rostros en el paciente, se observa que sólo consigue acentuar de forma momentánea su capacidad. Así, los autores (Wilkinson et al., 2008) indican que las corrientes favorecerían el aumento del nivel atencional y estimularían el sistema vestibular, provocando en conjunto la mejora de la percepción visoespacial.

Sobre un grupo de pacientes con prosopagnosia del desarrollo, destaca el estudio realizado por Bate et al. (2014) que administra por vía intranasal oxitocina para observar los efectos sobre el reconocimiento. Los resultados revelaron una mejora para el grupo prosopagnosia, pero no para el grupo control (formado por sujetos sanos), ambos sometiéndose a una misma condición de administración de oxitocina. Los resultados en ambos grupos no fueron atribuibles por los autores a cambios de humor, atención básica o vigilia.

En base a los resultados de estos dos últimos estudios, no es posible determinar el grado de influencia de otros aspectos cognitivos como es la atención, en la mejora de los pacientes, debido a los contrarios resultados entre estos. Así mismo las implicaciones motivacionales y emocionales en los resultados de las intervenciones no son concluyentes. De hecho, varios estudios revisados como el estudio de Bate et al. (2014) cuestionan si sus resultados pueden haber sido influidos por estos factores (Dalrymple et al., 2012; Ellis y Young, 1988).

Por último, encontramos algunos programas en esta revisión que no tratan directamente la mejora de la capacidad de percepción, pero también han mostrado efectos sobre los sujetos prosopagnósicos. En concreto, el trabajo de Bate et al. (2019), aplica un programa de entrenamiento para la mejora de las capacidades topográficas en un paciente con prosopagnosia del desarrollo que resulta a la vez beneficioso para las habilidades de reconocimiento del paciente. El programa consistió en un entrenamiento de realidad virtual a corto plazo que promocionó la formación de mapas cognitivos de un entorno particular tras un aprendizaje de alta intensidad. Aunque el descubrimiento sobre la efectividad del programa en la capacidad de percepción de rostros fue inesperada y requeriría de mayor investigación, creemos que podría ayudar a aliviar algunas de las consecuencias psicosociales asociadas a las dificultades conjuntas de prosopagnosia y habilidades topográficas.

En cuanto a las limitaciones del trabajo, fijando nuestra atención en los datos analíticos de los trabajos en el apartado metodológico, puede comprobarse una gran diversidad de datos referentes a la edad, género y etiologías de los pacientes. Este hecho conjuntamente con la baja densidad de las muestras de los artículos, siendo generalmente de caso único, compromete el nivel de comparativa que se puede realizar entre pacientes intervenidos bajo una misma condición experimental y limita la interpretación de los resultados. Por consiguiente, la evaluación de la efectividad del tratamiento se ve comprometida y no permite discernir claramente qué factores personales son responsables de los resultados obtenidos y por otro lado, no permiten determinar el nivel de efectividad del tratamiento en una muestra mayor.

Por lo que respecta a las limitaciones de las intervenciones aplicadas en los artículos revisados, indicar primeramente que aquellos estudios que muestran mejoras sustanciales en el reconocimiento facial no reflejan, en ningún caso, que se consiga un nivel de habilidad equiparable a la de individuos sanos.

Además, sólo en algunos de los estudios las mejoras muestran una cierta estabilidad en el tiempo que no alcanza a ser a largo plazo. De este modo inferimos que para poder mantener una cierta estabilidad de la capacidad de percepción y reconocimiento de rostros en personas con prosopagnosia, sería necesario, posiblemente, el desarrollo y diseño de programas de intervención que persigan el aumento de los efectos de la intervención a largo plazo.

En un análisis más concreto, se ha observado una alta variabilidad en las herramientas de evaluación usadas en la valoración del nivel de prosopagnosia, la realización de la intervención y la valoración de la intervención. La mayoría de estudios, en alguna de estas tres fases, hacen uso de caras de celebridades, amigos o familiares, sin embargo, en el caso de la presentación de caras de celebridades, factores como la edad del paciente, la cultura, educación e intereses resultan fundamentals para la capacidad de reconocimiento. De este modo, tal y

como indican Albonico y Barton (2019), los resultados obtenidos en este tipo de test deberían ser interpretados de forma cautelosa. Para evitar este sesgo, como otros artículos muestran, se hace uso de un test de valoración de la familiaridad basado en el reconocimiento a corto plazo de rostros. Comparativamente con los test anteriores, los test de familiaridad a corto plazo proporcionan una exposición limitada y una falta de riqueza perceptual y semántica de los rostros, pero poseen una ventaja en cuanto a la uniformidad del grado de aprendizaje y la capacidad de evaluación (Duchaine y Nakayama. 2006) y por consiguiente, deberían ser las herramientas de evaluación por defecto para la realización de estudios en prosopagnosia.

En otra dirección, el nivel de familiaridad que los rostros provocan en los sujetos con prosopagnosia puede ser, como los autores Sergent y Poncet (1990) y De Haan et al. (1991) indican en sus trabajos, un punto de inicio para el planteamiento de intervenciones eficaces, por lo que la exploración y promoción de su uso en el desarrollo de una intervención, puede llegar a ser determinante para el posterior rendimiento en el reconocimiento de rostros de los sujetos con prosopagnosia.

Por último, teniendo en cuenta las críticas recogidas en los artículos revisados, consideramos que sería interesante realizar un control o seguimiento, siempre que sea posible, de otros aspectos cognitivos que puedan interferir en la intervención como puede ser la atención, así como variantes personales como el nivel de motivación, aburrimiento o cansancio. La información recogida sobre estos aspectos permitiría una mayor comprensión de su influencia e importancia en el durante y después de una intervención, además de servir de indicador para plantear la necesidad de proporcionar un acompañamiento y soporte psicosocial como parte del programa empleado.

6. CONCLUSIONES

La prosopagnosia es un déficit de relativa baja prevalencia, especialmente en casos del desarrollo, que afecta al funcionamiento diario de las personas que la sufren. Actualmente, no parece haber consenso clínico sobre qué tratamiento debería aplicarse ni sobre qué tipo de paciente. En vista de los estudios incluidos en este trabajo, se concluye que los tratamientos en prosopagnosia del desarrollo, independientemente del tipo de aproximación que representen, muestran una mayor eficacia que los realizados en pacientes con prosopagnosia adquirida. Sin embargo, destaca que los pacientes con prosopagnosia adquirida que se benefician en mayor medida de las intervenciones son aquellos que presentan lesiones bilaterales.

Por último, analizando el tipo de enfoque más efectivo en ambos tipos de prosopagnosia, se evidencia que prevalecen las intervenciones basadas en una aproximación compensatoria ante las que trabajan bajo una aproximación restitutiva teniendo en cuenta que no se produce un efecto de generalización, el cual sí que se presenta en mayor medida en tratamientos restitutivos.

7. BIBLIOGRAFÍA

Albonico, A., & Barton, J. (2019). Progress in perceptual research: The case of prosopagnosia [version 1; peer review: 2 approved]. In F1000Research (Vol. 8). F1000 Research Ltd.

Avery, S. N., VanDerKlok, R. M., Heckers, S., & Blackford, J. U. (2016). Impaired face recognition is associated with social inhibition. Psychiatry Research, 236, 53–57.

Barton, J. J. S. (2008). Structure and function in acquired prosopagnosia: lessons from a series of 10 patients with brain damage. Journal of Neuropsychology, 2(Pt 1), 197–225.

Barton, J. J. S., Albonico, A., Susilo, T., Duchaine, B., & Corrow, S. L. (2019). Object recognition in acquired and developmental prosopagnosia. Cognitive Neuropsychology, 36(1–2).

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

Barton, J. J. S., & Corrow, S. L. (2016). The problem of being bad at faces. In Neuropsychologia (Vol. 89, pp. 119–124). Elsevier Ltd.

Bate, S., & Bennetts, R. J. (2014). The rehabilitation of face recognition impairments: A critical review and future directions. In Frontiers in Human Neuroscience (Vol. 8, Issue JULY, p. 491). Frontiers Media S. A.

Bate, S., Bennetts, R. J., Gregory, N., Tree, J. J., Murray, E., Adams, A., Bobak, A. K., Penton, T., Yang, T., & Banissy, M. J. (2019). Objective patterns of face recognition deficits in 165 adults with self-reported developmental prosopagnosia. Brain Sciences, 9(6).

Bate, S., Cook, S. J., Duchaine, B., Tree, J. J., Burns, E. J., & Hodgson, T. L. (2014). Intranasal inhalation of oxytocin improves face processing in developmental prosopagnosia. Cortex, 50, 55–63.

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

Bense, S., Stephan, T., Yousry, T. A., Brandt, T., & Dieterich, M. (2001). Multisensory cortical signal increases and decreases during vestibular galvanic stimulation (fMRI). Journal of Neurophysiology, 85(2), 886–899.

Berthoz, A., & Viaud-Delmon, I. (1999). Multisensory integration in spatial orientation. In Current Opinion in Neurobiology (Vol. 9, Issue 6, pp. 708–712). Current Biology Ltd.

Beyn, E. S., & Knyazeva, G. R. (1962). The problem of prosopagnosia. Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry, 25(2), 154–158.

Bodamer, J. (1947). Die Prosop-Agnosie (Die Agnosie des Physionomieerkennens). Archiv Fur Psychiatrie Und Nervenkrankheiten, 179, 6–33.

Bornstein, B., Sroka, H., & Munitz, H. (1969). Prosopagnosia with animal face agnosia. Cortex; a Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior, 5(2), 164–169.

Bowles, D. C., McKone, E., Dawel, A., Duchaine, B., Palermo, R., Schmalzl, L., Rivolta, D., Wilson, C. E., & Yovel, G. (2009). Diagnosing prosopagnosia: Effects of ageing, sex, and participant-stimulus ethnic match on the cambridge face memory test and cambridge face perception test. Cognitive Neuropsychology, 26(5), 423–455.

Bruce, V., & Young, A. (1986). Understanding face recognition. British Journal of Psychology, 77(3), 305–327.

Brunsdon, R., Coltheart, M., Nickels, L., & Joy, P. (2006). Developmental prosopagnosia: A case analysis and treatment study. Cognitive Neuropsychology, 23(6), 822–840.

Bruyer, R., Laterre, C., Seron, X., Feyereisen, P., Strypstein, E., Pierrard, E., & Rectem, D. (1983). A case of prosopagnosia with some preserved covert remembrance of familiar faces. Brain and Cognition, 2(3), 257–284.

Burton, A. M., Bruce, V., & Johnston, R. A. (1990). Understanding face recognition with an interactive activation model. British Journal of Psychology, 81(3), 361–380.

Busigny, T., Joubert, S., Felician, O., Ceccaldi, M., & Rossion, B. (2010). Holistic perception of the individual face is specific and necessary: Evidence from an extensive case study of acquired prosopagnosia. Neuropsychologia, 48(14), 4057–4092.

Corrow, S. L., Dalrymple, K. A., & Barton, J. J. S. (2016). Prosopagnosia: Current perspectives. In Eye and Brain (Vol. 8, pp. 165–175). Dove Medical Press Ltd.

Corrow, S. L., Stubbs, J. L., Schlaug, G., Buss, S., Paquette, S., Duchaine, B., & Barton, J. J. S. (2019). Perception of musical pitch in developmental prosopagnosia. Neuropsychologia, 124, 87–97.

Dalrymple, K. A., Corrow, S., Yonas, A., & Duchaine, B. (2012). Developmental prosopagnosia in childhood. Cognitive Neuropsychology, 29(5–6), 393–418.

Dalrymple, K. A., Fletcher, K., Corrow, S., das Nair, R., Barton, J. J. S., Yonas, A., & Duchaine, B. (2014). “A room full of strangers every day”: The psychosocial

impact of developmental prosopagnosia on children and their families. Journal of Psychosomatic Research, 77(2), 144–150.

Davies-Thompson, J., Fletcher, K., Hills, C., Pancaroglu, R., Corrow, S. L., & Barton, J. J. S. (2017). Perceptual learning of faces: A rehabilitative study of acquired prosopagnosia. Journal of Cognitive Neuroscience, 29(3), 573–591.

Davies-Thompson, J., Pancaroglu, R., & Barton, J. J. S. (2014). Acquired prosopagnosia: Structural basis and processing impairments. In Frontiers in Bioscience - Elite: Vol. 6 E (Issue 1, pp. 159–174). Frontiers in Bioscience.

De Haan, E. H. F., & Campbell, R. (1991). A Fifteen Year Follow-Up of a Case of Developmental Prosopagnosia. Cortex, 27(4), 489–509.

De Haan, E. H. F., Young, A. W., & Newcombe, F. (1991). Covert and overt recognition in prosopagnosia. Brain, 114(6), 2575–2591.

DeGutis, J., Cohan, S., Kahn, D. A., Aguirre, G. K., & Nakayama, K. (2013). Facial expression training improves emotion recognition and changes neural tuning in a patient with acquired emotion recognition deficits and prosopagnosia. Journal of Vision, 13(9), 993–993.

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

DeGutis, J. M., Chiu, C., Grosso, M. E., & Cohan, S. (2014). Face processing improvements in prosopagnosia: successes and failures over the last 50 years. Frontiers in Human Neuroscience, 8(AUG), 561.

Duchaine, B. C., & Nakayama, K. (2006). Developmental prosopagnosia: a window to content-specific face processing. In Current Opinion in Neurobiology (Vol. 16, Issue 2, pp. 166–173). Curr Opin Neurobiol.

Eimer, M., & McCarthy, R. A. (1999). Prosopagnosia and structural encoding of faces: Evidence from event- related potentials. NeuroReport, 10(2), 255–259.

Farah, M. J. (1990). Visual Agnosia: Disorders of Object Recognition and What They Tell Us About Normal Vision.

Farah, M. J., Levinson, K. L., & Klein, K. L. (1995). Face perception and within-category discrimination in prosopagnosia. Neuropsychologia, 33(6).

Francis, D. R., Riddoch, M. J., & Humphreys, G. W. (2002). "Who's that girl?" Prosopagnosia, person-based semantic disorder, and the reacquisition of face identification ability. In Neuropsychological Rehabilitation (Vol. 12, Issue 1, pp. 1–26). Taylor & Francis Group .

Gauthier, I., & Tarr, M. J. (1997). Becoming a “Greeble” expert: Exploring mechanisms for face recognition. Vision Research, 37(12), 1673–1682.

Gauthier, I., & Tarr, M. J. (2002). Unraveling mechanisms for expert object recognition: Bridging brain activity and behavior. Journal of Experimental Psychology: Human Perception and Performance, 28(2), 431–446.

Germine, L., Cashdollar, N., Düzel, E., & Duchaine, B. (2011). A new selective developmental deficit: Impaired object recognition with normal face recognition. Cortex, 47(5), 598–607.

Geskin, J., & Behrmann, M. (2018). Congenital prosopagnosia without object agnosia? A literature review. Cognitive Neuropsychology, 35(1–2), 4–54.

Glowic, C., & Violon, A. (1981). UN CAS DE PROSOPAGNOSIE REGRESSIVE. Acta Neurologica Belgica, 81(2), 86–97.

Gray, K. L. H., Biotti, F., & Cook, R. (2019). Evaluating object recognition ability in developmental prosopagnosia using the Cambridge Car Memory Test. Cognitive Neuropsychology.

Haxby, J. V., Hoffman, E. A., & Gobbini, M. I. (2000). The distributed human neural system for face perception. In Trends in Cognitive Sciences (Vol. 4, Issue 6, pp. 223–233).

Henderson, J. M., Williams, C. C., & Falk, R. J. (2005). Eye movements are functional during face learning. Memory and Cognition, 33(1), 98–106.

Hier, D. B., Mondlock, J., & Caplan, L. R. (1983). Recovery of behavioral abnormalities after right hemisphere stroke. Neurology, 33(3), 345–350.

Kennerknecht, I., Plümpe, N., Edwards, S., & Raman, R. (2007). Hereditary prosopagnosia (HPA): The first report outside the Caucasian population. Journal of Human Genetics, 52(3), 230–236.

Klargaard, S. K., Starrfelt, R., Petersen, A., & Gerlach, C. (2016). Topographic processing in developmental prosopagnosia: Preserved perception but impaired memory of scenes. Cognitive Neuropsychology, 33(7–8), 405–413.

Lang, N., Baudewig, J., Kallenberg, K., Antal, A., Happe, S., Dechent, P., & Paulus, W. (2006). Transient prosopagnosia after ischemic stroke. Neurology, 66(6), 916.

Lee, Y., Duchaine, B., Wilson, H. R., & Nakayama, K. (2010). Three cases of developmental prosopagnosia from one family: Detailed neuropsychological and psychophysical investigation of face processing. Cortex, 46(8), 949–964.

Lorayne, H. (1963). How to develop a super-power memory. Preston, UK: Thomas.

Mayer, E., & Rossion, B. (2007). Prosopagnosia. In The Behavioral and Cognitive Neurology of Stroke (pp. 315–334). Cambridge University Press.

McNeil, J. E., & Warrington, E. K. (1993). Prosopagnosia: A Face-specific Disorder. The Quarterly Journal of Experimental Psychology Section A, 46(1), 1–10. https://doi.org/10.1080/14640749308401064

Morrison, D. J., Bruce, V., & Burton, A. M. (2000). Covert face recognition in neurologically intact participants. Psychological Research, 63(2), 83–94. https://doi.org/10.1007/s004260000037

Moscovitch, M., Winocur, G., & Behrmann, M. (1997). What is special about face recognition? Nineteen experiments on a person with visual object agnosia and dyslexia but normal face recognition. Journal of Cognitive Neuroscience, 9(5), 555–604.

Pizzamiglio, M. R., De Luca, M., Di Vita, A., Palermo, L., Tanzilli, A., Dacquino, C., & Piccardi, L. (2017). Congenital prosopagnosia in a child: Neuropsychological assessment, eye movement recordings and training. Neuropsychological Rehabilitation, 27(3), 369–408.

Polster, M. R., & Rapcsak, S. Z. (1996). Representations in learning new faces: Evidence from prosopagnosia. Journal of the International Neuropsychological Society, 2(3), 240–248.

Powell, J., Letson, S., Davidoff, J., Valentine, T., & Greenwood, R. (2008). Enhancement of face recognition learning in patients with brain injury using three cognitive training procedures. Neuropsychological Rehabilitation, 18(2), 182–203.

Rezlescu, C., Barton, J. J. S., Pitcher, D., & Duchaine, B. (2014). Normal acquisition of expertise with greebles in two cases of acquired prosopagnosia. Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America, 111(14), 5123–5128.

Riddoch, M. J., Johnston, R. A., Bracewell, R. M., Boutsen, L., & Humphreys, G. W. (2008). Are faces special? A case of pure prosopagnosia. Cognitive Neuropsychology, 25(1), 3–26.

Rocha Cabrero, F., & De Jesus, O. (2021). Prosopagnosia. In StatPearls. StatPearls Publishing.

Rossion, B., Caldara, R., Seghier, M., Schuller, A. M., Lazeyras, F., & Mayer, E. (2003). A network of occipito-temporal face-sensitive areas besides the right middle fusiform gyrus is necessary for normal face processing. Brain, 126(11), 2381–2395.

Schiltz, C., Sorger, B., Caldara, R., Ahmed, F., Mayer, E., Goebel, R., & Rossion, B. (2006). Impaired face discrimination in acquired prosopagnosia is associated

with abnormal response to individual faces in the right middle fusiform gyrus. Cerebral Cortex, 16(4), 574–586.

Schmalzl, L., Palermo, R., & Coltheart, M. (2008). Cognitive heterogeneity in genetically based prosopagnosia: a family study. Journal of Neuropsychology, 2(Pt 1), 99–117.

Schwarzer, G., Huber, S., Grüter, M., Grüter, T., Groß, C., Hipfel, M., & Kennerknecht, I. (2007). Gaze behaviour in hereditary prosopagnosia. Psychological Research, 71(5), 583–590.

Sergent, J., & Poncet, M. (1990). From covert to overt recognition of faces in a prosopagnosic patient. Brain, 113(4), 989–1004.

Susilo, T., & Duchaine, B. (2013). Advances in developmental prosopagnosia research. In Current Opinion in Neurobiology (Vol. 23, Issue 3, pp. 423–429). Curr Opin Neurobiol.

Susilo, T., Yovel, G., Barton, J. J. S., & Duchaine, B. (2013). Face perception is category-specific: Evidence from normal body perception in acquired prosopagnosia. Cognition, 129(1), 88–94.

Wang, R. F., & Spelke, E. S. (2002). Human spatial representation: Insights from animals. In Trends in Cognitive Sciences (Vol. 6, Issue 9, pp. 376–382). Trends Cogn Sci.

Wilkinson, C., David, P., Ko, P., Kilduff, R., Mcglinchey, W. M., Wilkinson, D., Ko, P., Kilduff, P., Mcglinchey, R., & Milberg, W. (2005). Improvement of a face perception deficit via subsensory galvanic vestibular stimulation. Journal of the International Neuropsychological Society, 11(07).

Wilkinson, D., Nicholls, S., Pattenden, C., Kilduff, P., & Milberg, W. (2008). Galvanic vestibular stimulation speeds visual memory recall. Experimental Brain Research, 189(2), 243–248.

Wilson B. A. (1987). Rehabilitation of Memory. New York, NY: Guilford Publications

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