

症例報告

描画を通じて手段的日常生活動作の改善を認めた 獲得性サヴァン症候群の1例

井元万紀子^{1)*} 刀坂 公崇¹⁾²⁾ 北口 響子³⁾ 白川 雅之³⁾ 奥田 志保¹⁾

要旨：症例は73歳の右利き男性。ヘルペス脳炎を発症し、重度のウェルニッケ失語を含む認知機能低下が残存した。病前に描画の習慣はなく、妻の勧めで始めた塗り絵をきっかけに、発症数年後より風景写真の模写を始めた。その作品は写実的傾向が強く、病巣は左半球であり、獲得性サヴァン症候群の特徴を有していた。描画能力の向上に伴い、買い物や公共交通機関の利用などの手段的日常生活動作 (instrumental activities of daily living; IADL) も向上したが、標準失語症検査などの神経心理学的検査では著変を認めなかった。本症例では、描画活動で得られた達成感や支援者とのコミュニケーションがきっかけとなり、IADLの向上につながった可能性が考えられた。

(臨床神経 2020;60:321-327)

Key words：獲得性サヴァン症候群、失語、認知機能低下、手段的日常生活動作 (IADL)、描画

はじめに

自閉スペクトラム症などの精神神経疾患の患者の中には特定の分野に秀でた才能を発揮する一群が存在し、サヴァン症候群と呼ばれる。これに対して脳神経疾患の発症後に芸術的能力が新たに発現あるいは著しく向上した症例は獲得性サヴァン症候群と呼ばれる。

今回我々は、ヘルペス脳炎後に重度の失語症を含む認知機能低下を呈し、発症数年後から始めた描画活動を通じて手段的日常生活動作 (instrumental activities of daily living; IADL) が向上した獲得性サヴァン症候群の1例を経験した。IADLは、日常生活動作 (activities of daily living; ADL) よりも高い自立した日常生活を送る能力のことを指す。これまでに獲得性サヴァン症候群とIADLとの関連について言及した報告はなく、文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：73歳、右利き男性。大学卒業、元設計士。性格は明朗で、自閉スペクトラム症的な傾向はなし。病前に描画の習慣なし

主訴：上手く話せない

既往歴：糖尿病、右眼網膜剥離、尿路結石。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2008年12月中旬より箸を落としたり道に迷うようになった。翌日にはけいれん発作を認め急性期病院を受診し、ヘルペス脳炎の診断で入院した。加療後、重度の失語症を含む認知機能低下が残存したため、2009年10月下旬よりリハビリテーション目的に当院へ入院した。

入院時現症：一般身体所見に明らかな異常を認めなかった。神経学的には、発話は流暢で構音も正常であったが、語性錯語が多く聞き手の推測を要し、理解は単語レベルから障害を認めた。見当識や計算、数字の逆唱などの評価は困難であった。その他に神経学的異常所見は認めなかった。神経心理学的検査所見をTable 1に示す。Mini Mental State Examination (MMSE) は3点 (3単語の記銘：2点、「フジノヤマ」の逆唱：1点)、日本版レーヴン色彩マトリックス検査 (Raven's Coloured Progressive Matrices; RCPM) は18点であった。ベントンの3次元のブロック組み立てテスト (Benton's 3D Construction Test) は20点と低く、Rey-Osterriethの複雑図形検査 (Rey-Osterrieth Complex Figure Test; ROCFT) の模写も21点と低下しており、構成障害が示唆された。日本版ウェクスラー記憶検査 (Wechsler Memory Scale-Revised; WMS-R) の視覚性再生II課題では、四つのうち三つが全く再生出来なかったことから、記憶障害も示唆された。標準失語症検査 (Standard Language Test of Aphasia; SLTA) では、単語や短文の理解は正答率10%、口頭命令に従う、仮名の理解、仮名・単語の音読、書字や書き取りはいずれも0%と著明に低下し

*Corresponding author: 兵庫県立リハビリテーション中央病院脳神経内科 [〒651-2181 兵庫県神戸市西区曙町1070]

¹⁾ 兵庫県立リハビリテーション中央病院脳神経内科²⁾ 神戸大学大学院医学研究科脳神経内科学分野³⁾ 兵庫県立リハビリテーション中央病院リハビリ療法部

(Received June 24, 2019; Accepted January 22, 2020; Published online in J-STAGE on April 18, 2020)

doi: 10.5692/clinicalneurology-001336

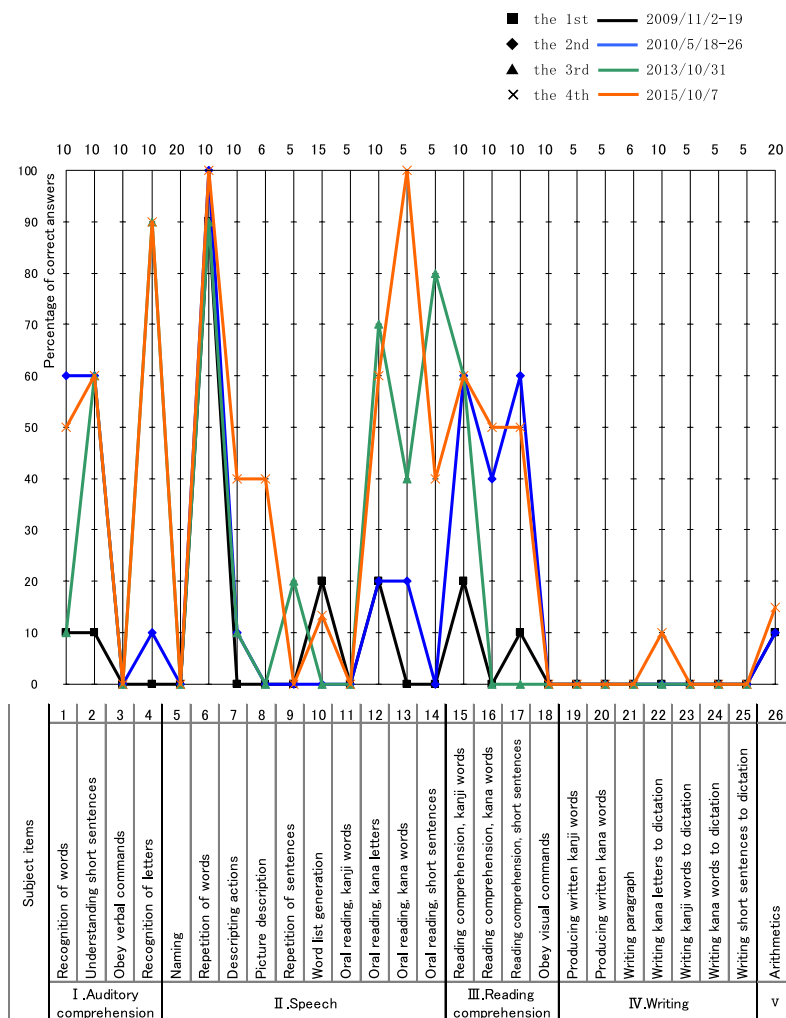


Fig. 1 Standard Language Test of Aphasia (SLTA).

Scores for the first test were low for all items in the sections of auditory comprehension and oral reading, kana words, and all items related to writing. The second, test showed improvements for recognition of words and understanding short sentences, and recognition of letters and oral reading, kana words, were slightly improved, while scores for obeying verbal commands and all items related to writing remained low. In the third test, recognition of letters and oral reading, kana words, were improved. The fourth test showed further improvement in oral reading and kana words.

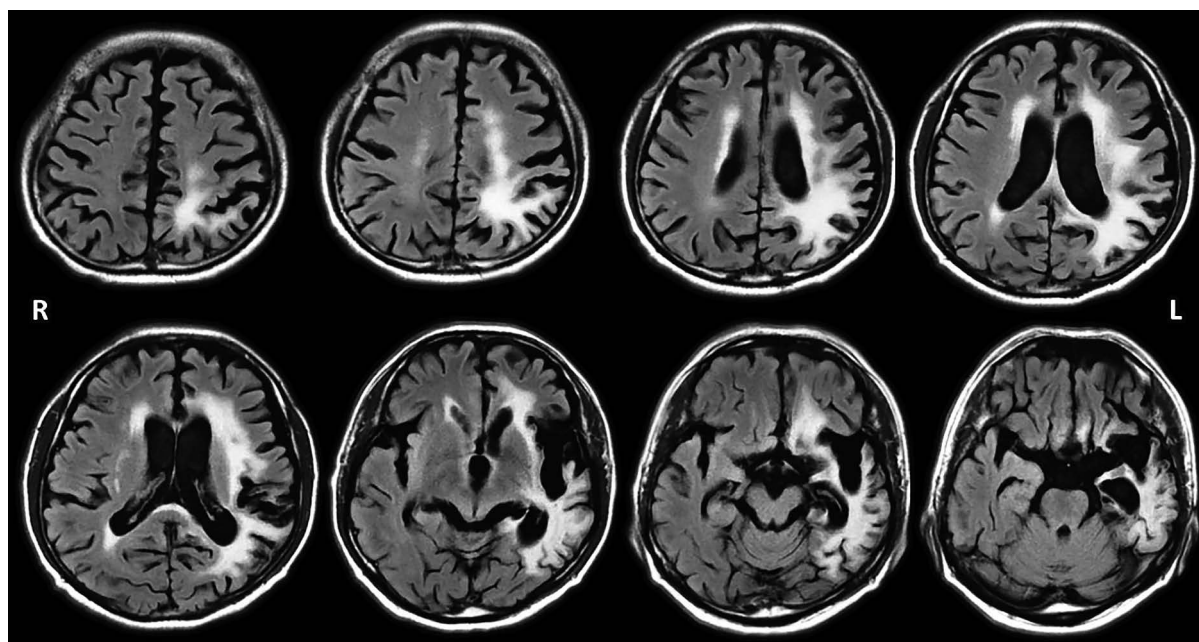
ており、重度のウェルニッケ失語と考えられた (Fig. 1)。性格は病前と変わらなかった。

入院時検査所見:2009年11月の頭部MRI検査では、FLAIR画像において左内側眼窩回、直回などの前頭葉、島皮質や上・下頭頂小葉、側頭葉は内側・外側を含めほぼ全領域にわたり高信号を認めた (Fig. 2)。

入院後経過:失語症訓練を中心に入院リハビリテーションを継続した。2010年1月の神経心理学的検査では、MMSEは2点(3単語の記銘:2点)と著変なかったが、RCPMは27点まで改善し、ペントンの3次元のブロック組み立てテストは29点、ROCFTの模写成績も33点と向上し、構成行為能力の改善を認めた。ROCFTの遅延再生も可能となったが、入院時と著変はなく、WMS-Rの視覚性再生II課題は入院時と同様であり、記憶障害は残存していた (Table 1)。言語症状は、

2010年5月のSLTAにおいて単語や短文の理解が正答率60%と向上し、仮名の理解は10%、仮名・単語の音読は20%と少し向上したが、口頭命令に従うや書字や書き取りは0%であり、重度のウェルニッケ失語が残存していた (Fig. 1)。

退院後経過:2010年5月末に自宅退院後も外来で言語聴覚療法を継続した。通院当初は家族の付き添いが必要で、お金の支払いも出来ない状態であり、LawtonのIADL尺度¹⁾では1/5点であった (Table 2)。その後、妻の勧めで自宅で塗り絵をするようになり、続いて、家にある果物や花を画材として絵を描き始めた。当初の作品には稚拙さを認めたが (Fig. 3A)、徐々に上達し、作品を主治医や言語聴覚療法士に見せ、ほめられると「うれしいです」「また描いて持って来ます」と笑顔で応じるようになった。以降も描画を続け、2012年4月にはバスを使って初めて1人で来院することが可能となり、IADL

Fig. 2 T₂ FLAIR images on admission.

Brain MRI results showed high-intensity areas in the left frontal lobe including the medial orbital gyrus and rectal gyrus, left insula, left parietal lobe including the superior and inferior parietal lobule, and supramarginal gyrus and angular gyrus, as well as nearly all areas of the left temporal lobe.

Table 1 Neuropsychological data.

	October 2009	January 2010	September 2015
MMSE	3/30	2/30	7/30
RCPM	18/36	27/36	25/36
Tapping span (WMS-R)			
Forward	4	3	4
Backward	—* ¹	3	2
ROCFT			
copy	21/36	33/36	30.5/36
3-Min delayed recall	—* ¹	6/36	12/36
Visual Reproduction (WMS-R)			
I Card A	0/7	5/7	5/7
Card B	5/7	4/7	4/7
Card C	6/9	3/9	4/9
Card D	5/18	15/18	7/18
II Card A	0/7	0/7	0/7
Card B	6/7	0/7	0/7
Card C	0/9	7/9	2/9
Card D	0/18	0/18	0/18
3D Construction Test	20/29	29/29	28/29

*¹: This patient could not understand the test instructions because of severe aphasia. Note. MMSE = Mini Mental State Examination, RCPM = Raven's Coloured Progressive Matrices, WMS-R = Wechsler Memory Scale Revised, ROCFT = Rey-Osterrieth Complex Figure Test.

Table 2 The Lawton IADL scale.

	June 2010	April 2012	March 2014
Ability to use telephone			
1. Operates telephone on own initiative; looks up and dials numbers	1	1	1
2. Dials a few well-known numbers	1	1	①
3. Answers telephone, but does not dial	1	①	1
4. Does not use telephone at all	①	0	0
Shopping			
1. Takes care of all shopping needs independently	1	1	1
2. Shops independently for small purchases	0	0	①
3. Needs to be accompanied on any shopping trip	0	①	0
4. Completely unable to shop	①	0	0
Mode of transportation			
1. Travels independently on public transportation or drives own car	1	①	①
2. Arranges own travel via taxi, but does not otherwise use public transportation	1	1	1
3. Travels on public transportation when assisted or accompanied by another	①	1	1
4. Travel limited to taxi or automobile with assistance of another	0	0	0
5. Does not travel at all	0	0	0
Responsibility for own medications			
1. Is responsible for taking medication in correct dosages at correct time	1	1	1
2. Takes responsibility if medication is prepared in advance in separate dosages	0	①	①
3. Is not capable of dispensing own medication	①	0	0
Ability to handle finances			
1. Manages financial matters independently (budgets, writes checks, pays rent and bills, goes to bank); collects and keeps track of income	1	1	1
2. Manages day-to-day purchases, but needs help with banking, major purchases, etc	1	1	①
3. Incapable of handling money	①	①	0
Overall points	1/5	2/5	3/5

Scoring: For each category, circle the item description that most closely resembles the client's highest functional level (either 0 or 1). Note: IADL = instrumental activities of daily living.

尺度は 2/5 点に向上した (Table 2)。同時期の頭部 MRI 検査では、入院時と比べ著変を認めなかった。2013 年頃からは妻と共に外出し、撮影した風景写真を模写するようになった (Fig. 3B)。2014 年 3 月に言語聴覚療法が終了した後も、定期的に作品を持参し、言語聴覚療法士はそれを病院内に展示した。これが励みとなり、自ら写真を撮りに出かけ、撮った写真を家で模写することが日課となった (Fig. 3C)。その作品は建物の風景画が多く、正確な構図や色使いで、細部まで詳細に描き込まれた点が特徴的であった。その後、画材となる建物を求めて 1 人でバス以外の公共交通機関も利用するようになり、喫茶店での注文やお金の支払いも可能となり、IADL 尺度は 3/5 点と更に向上した (Table 2)。

一方、2013 年 10 月および 2015 年 10 月の SLTA では、仮名の理解や仮名・単語の音読で改善を認めたが、その他の項目は改善なく、依然として重度のウェルニッケ失語が残存していた (Fig. 1)。2015 年のほぼ同時期の MMSE は 7 点 (見当識 : 2 点, 3 単語の記銘 : 3 点, 呼称 : 1 点, 模写 : 1 点) と向上したが、WMS-R の視覚性再生 II 課題の再生成績に著変

はなく、記憶障害が残存していた (Table 1)。また、ROCFT の模写成績は 30.5 点と、20 パーセントイルの範囲にあり、同時期の描画作品の緻密さに比べ乖離を認めた (Fig. 3D)。

2018 年 7 月に施行した脳血流シンチグラフィー (^{123}I -IMP) では、左半球、特に側頭頭頂葉に顕著な血流低下を認めたが、右半球における代償性の血流亢進は確認出来なかった (Fig. 4)。

本論文の発表に関し、患者および代諾者に了解を得た。

考 察

自閉症などの発達障害や中枢神経障害を持つ人々は、全般的な能力に限界があるが、その中で部分的に計算や音楽、美術、記憶力などにおいて類まれな才能を発揮する人々があり、サヴァン症候群と呼ばれる²⁾。こうした症状は、幼少期に明らかとなる先天性のものをいうが、本来は正常であった人が中枢神経疾患によって後天的に能力を発現する場合もあり、獲得性サヴァン症候群と呼ばれる^{3,4)}。獲得性サヴァン症

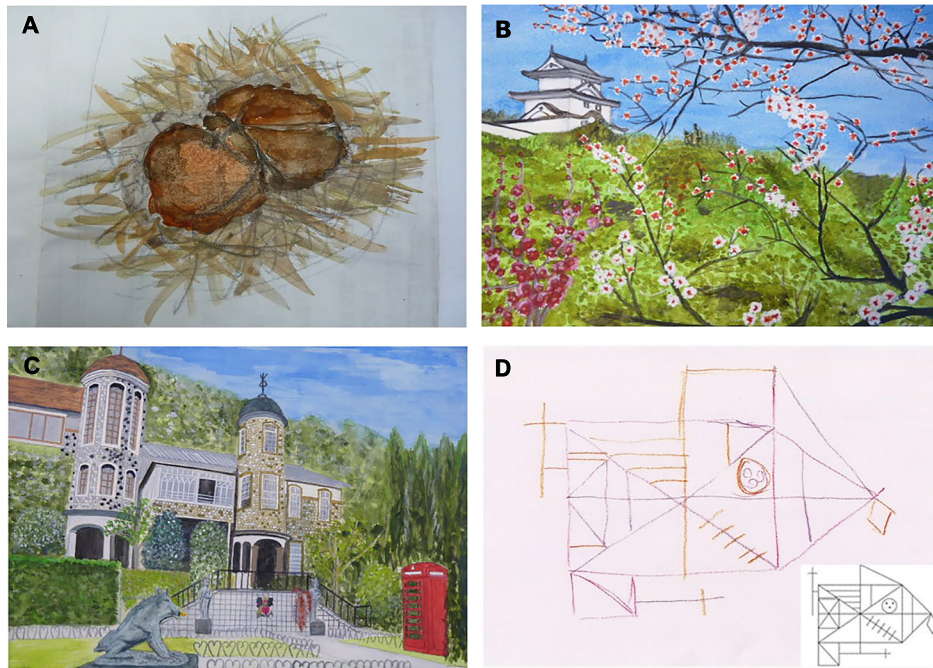


Fig. 3 Paintings drawn by the patient after disease onset.

(A) An early work by the patient. He began by drawing objects in his home. (B) A painting produced 2 years after he started to draw. He began to copy pictures of landscapes. (C) A painting produced 4 years after starting to draw. He began to copy his own photos of buildings. (D) A copy of a Rey-Osterrieth Complex Figure produced at the same time as the painting shown in (C). The lower right shows a photo of the model. Drawing pressure was weak and the color was too light, making it difficult to see in a photo. Thus, the image has been adjusted to add depth and clarity.

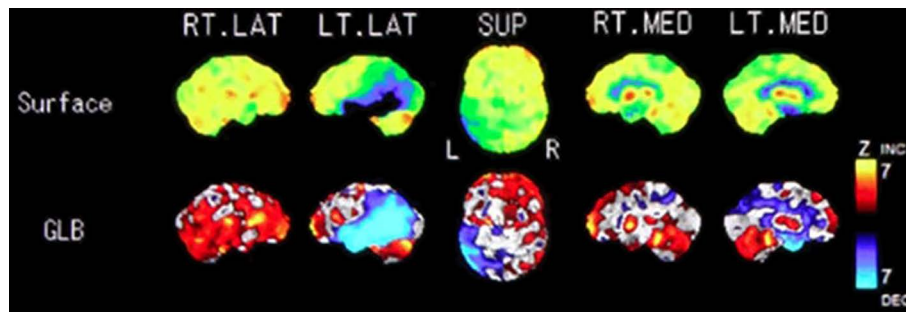


Fig. 4 ^{123}I -IMP-SPECT with 3D-SSP analysis ten years after disease onset.

Results of *N*-isopropyl-*p*-(iodine-123)-iodoamphetamine single photon emission computed tomography (^{123}I -IMP-SPECT) with three-dimensional stereotactic surface projection (3D-SSP) showing hypoperfusion in the left hemisphere.

候群の原因疾患は、前頭側頭葉変性症 (frontotemporal lobar degeneration; FTL D) が最も多く^{5)~13)}、脳血管障害^{13)~17)}や頭部外傷¹⁸⁾¹⁹⁾などでも報告が認められる。病変の主座としては前頭側頭葉や左半球が多く、左半球の障害では、非言語的な能力との関連が深いとされる右半球の神経活動が代償的または脱抑制に亢進した結果、芸術的能力が発現するのではないかと考えられており、「逆説的機能亢進現象」と呼ばれている²⁰⁾。また、河村ら²¹⁾は、言語能力と描画能力に関わる視空間機能は競合的な関係にあると指摘しており、「おしくらまんじゅう

仮説」と名付けている。描画の特徴は、細部の描写に優れ写実的傾向が亢進し、photorealisticと表現すべき極めて正確な空間描写になっている点である⁴⁾²²⁾。このような特徴は、視覚的数量認知に関わる頭頂間溝や角回の機能に関係することが示唆されている¹⁷⁾²²⁾。

本症例も、脳炎発症から数年後に病前にはなかった絵を描く習慣が生じ、その作品はphotorealisticと表現出来る写実性の高いものであった。また、病巣は左半球にあり、重度の失語症が残存していたことや、病前に自閉スペクトラム症的な

傾向はなかったことに加えて、抽象的な図形である ROCFT の模写には依然としてエラーが認められたことから、従来の報告と合致する点が多く、獲得性サヴァン症候群として矛盾しないと考えられた。

獲得性サヴァン症候群における能力の発現時期については、FTLD では、その症状が出現する 15 年ほど前から発症初期に至るまで、様々な時期での能力の発現が報告されており^{5)~13)}、脳卒中では発症から 1 週間~1 年後^{13)~17)}、頭部外傷では受傷から 5 年後の報告も見られた¹⁸⁾¹⁹⁾。本症例は脳炎発症から数年後に能力の発現を認めており、原疾患の発症から長期経過した後においても芸術的能力を発現する可能性が示唆された。

また、本症例では描画能力の向上と同時期から IADL の向上を認めた。Treffert の著書の中には、サヴァン症候群において ADL の向上を認めた症例や、獲得性サヴァン症候群においても活気や自発性が増し、人付き合いが良くなった症例などが報告されているが²⁾³⁾、IADL については具体的に言及されておらず、検索した限りでは、本症例は獲得性サヴァン症候群と IADL との関連について述べた最初の報告であると思われる。

サヴァン症候群における芸術的能力が開花するには、それを支援する人物の存在が重要であり、その人物の死をきっかけに芸術活動をしなくなるケースもあるため、彼らの芸術活動には社会性が深くかかわっており、芸術活動は支援者とのコミュニケーションの一部である可能性が示唆されている²³⁾。本症例も現在に至るまで言語聴覚療法士との交流が続いている。本症例にとっては、描画活動が支援者とのコミュニケーションツールとなっており、それにより得られた喜びや達成感が IADL の向上につながった可能性が考えられた。

慢性期失語症者に対する描画の有用性について、小藪²⁴⁾は失語症者 4 例に対して「絵手紙」の指導を行い、QOL (quality of life) が向上したと報告している。また、横張²⁵⁾は、慢性期失語症者 31 例に対して書画療法を取り入れた言語訓練や生活指導を行い、心理・生活面の活性化が認められ、その成果を実感することで QOL の向上につながったことを示した。これらのことから、本症例も含め、重度の失語症者にとって、描画活動はリハビリテーションの一環として有用であり、慢性期においても IADL を獲得出来る可能性があることに留意する必要があると考えられた。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) Lawton MP, Brody EM. Assessment of older people: Self-maintaining and instrumental activities of daily living. *Gerontologist* 1969;9:179-186.
- 2) Treffert DA. *Extraordinary People*. New York: Harper and Row; 1989. [高橋健次訳. なぜかれらは天才的能力を示すのか. サヴァン症候群の驚異. 東京: 草思社; 1990. p. 21-23, 51-53, 177-181, 338-341].
- 3) Treffert DA. Islands of Genius. *The Bountiful Mind of the*

- Autistic, Acquired, and Sudden Savant*. London: Jessica Kingsley Publishers; 2010. p. 7-8, 110-115, 193-203.
- 4) 高畑圭輔, 加藤元一郎. 自閉症サヴァンと獲得性サヴァンの神経基盤. *Brain Nerve* 2008;60:861-869.
- 5) Miller BL, Pondon M, Benson DF, et al. Enhanced artistic creativity with temporal lobe degeneration. *Lancet* 1996;348:1744-1745.
- 6) Edwards-Lee T, Miller BL, Benson DF, et al. The temporal variant of frontotemporal dementia. *Brain* 1997;120:1027-1040.
- 7) Miller BL, Cummings J, Mishkin F, et al. Emergence of artistic talent in frontotemporal dementia. *Neurology* 1998;51:978-982.
- 8) Thomas Antérion C, Honoré-Masson S, Dirson S, et al. Lonely cowboy's thoughts. *Neurology* 2002;59:1812-1813.
- 9) Mell JC, Howard SM, Miller BL. Art and the brain. The influence of frontotemporal dementia on an accomplished artist. *Neurology* 2003;60:1707-1710.
- 10) Drago V, Foster PS, Trifiletti D, et al. What's inside the art? The influence of frontotemporal dementia in art production. *Neurology* 2006;67:1285-1287.
- 11) Seeley WW, Matthews BR, Crawford RK, Go, et al. Unravelling Boléro: progressive aphasia, transmodal creativity and the right posterior neocortex. *Brain* 2008;131:39-49.
- 12) Midorikawa A, Fukutake T, Kawamura M. Dementia and painting in patients from different cultural backgrounds. *Eur Neurol* 2008;60:224-229.
- 13) Schott GD. Pictures as a neurological tool: lessons from enhanced and emergent artistry in brain disease. *Brain* 2012;135:1947-1963.
- 14) Lythgoe M, Pollak T, Kalmus M, et al. Obsessive, prolific artistic output following subarachnoid hemorrhage. *Neurology* 2005;64:397-398.
- 15) Thomas-Antérion C, Creac'h C, Dionet E, et al. De novo artistic activity following insular-SII ischemia. *Pain* 2010;150:121-127.
- 16) Simis M, Bravo GL, Boqqio PS, et al. Transcranial direct current stimulation in de novo artistic ability after stroke. *Neuromodulation* 2014;17:497-501.
- 17) Takahata K, Saito F, Muramatsu T, et al. Emergence of realism: enhanced visual artistry and improved accuracy of visual numerical cognition after left prefrontal damage. *Neuropsychologia* 2014;57:38-49.
- 18) Bogousslavsky J. Artistic creativity, style and brain disorders. *Eur Neurol* 2005;54:103-111.
- 19) Midorikawa A, Kawamura M. The emergence of artistic ability following traumatic brain injury. *Neurocase* 2015;21:90-94.
- 20) Kapur N. Paradoxical functional facilitation in brain-behaviour research. A critical review. *Brain* 1996;119:1775-1790.
- 21) 河村 満, 緑川 晶. 「でこぼこ」の脳が「おしくらまんじゅう」して生み出す創造性. *Brain Nerve* 2018;70:599-605.
- 22) 高畑圭輔. 獲得性サヴァン症候群. *Clinical Neuroscience* 2013;31:1293-1295.
- 23) 永井知代子. サヴァン症候群と芸術能力. *神経内科* 2015;82:209-215.
- 24) 小藪真知子. 失語症者に対する「絵手紙」指導の試み. *聴能言語学研究* 1997;14:65-71.
- 25) 横張琴子. 慢性期重度失語症者の QOL : 書画療法による改善. *聴能言語学研究* 2000;17:92-96.

Abstract

Improved instrumental activities of daily living in acquired savant syndrome patient after developing interest in drawing

Makiko Imoto, M.D.¹⁾, Kimitaka Katanazaka, M.D.¹⁾²⁾, Kyoko Kitaguchi, S.T.³⁾,
Masayuki Shirakawa, C.P.³⁾ and Shiho Okuda, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Hyogo Prefectural Rehabilitation Central Hospital

²⁾Division of Neurology, Kobe University Graduate School of Medicine

³⁾Department of Rehabilitation, Hyogo Prefectural Rehabilitation Central Hospital

We performed examinations of a 73-year-old, right-handed man who developed herpes simplex encephalitis, with cognitive dysfunction including severe Wernicke's aphasia. Although he had never previously been interested in arts, use of a coloring book, recommended by his wife, led him to start drawing. A few years after the onset of brain disease, the patient began to copy pictures of landscapes. The lesion was in the left hemisphere and his work showed a strongly realistic tendency, thus we think that this case demonstrated characteristics of acquired savant syndrome. Along with the increase in drawing ability, instrumental activities of daily living (IADL), such as shopping and use of public transport, were also considerably improved in this patient. On the other hand, results of neuropsychological tests, such as the Standard Language Test of Aphasia, were not improved. We concluded that a sense of accomplishment from the drawing activity and communication with supporters might have led to improvement of IADL in this case.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2020;60:321-327)

Key words: acquired savant syndrome, aphasia, cognitive dysfunction, instrumental activities of daily living (IADL), drawing