



DET PSYKOLOGISKE FAKULTET



En analyse av PDD-NOS som diagnostisk kategori

HOVEDOPPGAVE

profesjonsstudiet i psykologi

Åse K. Rio

Vår 2008

Veileder Jan Skjerve

Forord

Takk til Jan Skjerve for veiledning.

Takk til Gun Iversen, Tove Tvedt Pedersen, Maj-Britt Posserud, Ola H. Skjeldal, Synnve

Schjolberg og Nils Kaland for innspill og litteraturhenvisninger.

Abstract

There has been a large increase in the prevalence of pervasive developmental disorders since the first studies of the 1960's, and the category Pervasive Development Disorders Not Otherwise Specified (PDD-NOS) has recently been found to be nearly twice as common as the main category of Autism Disorder. The increased prevalence of PDD-NOS might be influenced by several factors. The PDD-NOS-diagnosis is formulated as an open and including category, which has gone from being non-existing to widely known. Case selection methods in prevalence studies have also become more active and inclusive. Furthermore, there has been a general increase in the prevalence of neuropsychiatric diagnoses and the use of unspecified diagnoses. A tendency of diagnosticians to choose the PDD-NOS-diagnosis as a "lighter" alternative to autism might also have contributed. It is difficult to determine how the prevalence figures might have developed independently from such background factors. Studies aimed at defining set descriptions of the PDD-NOS-group seem to find a group described by considerable heterogeneity. Identifying specific criteria for the category to prevent it from being overly inclusive may represent one solution. More fundamental changes of the categories used for pervasive development disorders may however also be necessary.

Sammendrag

Der har vært en stor økning i forekomsten av gjennomgripende utviklingsforstyrrelser siden de første prevalensstudier på disse forstyrrelsene på 1960-tallet. Restkategorien Pervasive Development Disorders Not Otherwise Specified (PDD-NOS) har vist seg å bli nærmere dobbelt så vanlig som hovedkategorien autisme i den senere tid. Økningen i forekomst for PDD-NOS-diagnosen kan være påvirket av flere faktorer. Diagnosen er åpent og svært inkluderende formulert. Kategorien har gått fra å ikke eksistere til å bli vidt kjent, og metoder for å velge ut kasus til større prevalensstudier har blitt mer aktivt oppsøkende og inkluderende. Der har i tillegg vært en generell økning i forekomst av nevropsykiatriske diagnoser og uspesifiserte diagnoser. Diagnostikerens valg av PDD-NOS som en "mildere" diagnose enn autisme kan også ha virket inn. Det er vanskelig å avgjøre hvordan prevalenstillene hadde utviklet seg uavhengig av slike bakgrunnsfaktorer.

Undersøkelser gjort på om PDD-NOS-gruppen har egne karakteristika tyder på at gruppen er svært heterogen. For å hindre at en uspesifisert kategori forblir så tallrik, kan det å utarbeide spesifikke kriterier for gruppen representere en løsning. Mer grunnleggende endringer av kategoriene under gjennomgripende utviklingsforstyrrelser kan imidlertid også være nødvendig.

Forord	I
Abstract	II
Sammendrag	III
Innledning.....	1
<i>Avgrensing</i>	3
<i>Problemstillinger</i>	4
Autismediagnosen	4
<i>Kort oversikt over autismefeltets historie frem til i dag</i>	4
<i>Diagnosene i dag</i>	8
<i>Endringer i diagnosene fram til i dag</i>	12
<i>Epidemiologi</i>	14
Faktorer som kan ha bidratt til endrede prevalenstall for PDD-NOS-kategorien	17
<i>Diagnosens formulering som faktor</i>	18
<i>Endringene i diagnoser som faktor</i>	19
<i>Endringer i samfunnet som faktor</i>	23
<i>Klinikernes vurderinger som faktor</i>	25
<i>Faktorer som kan føre til at forekomst av PDD-NOS reduseres</i>	27
Har PDD-NOS-gruppen visse karakteristika som skiller den fra relaterte forstyrrelser?	29
<i>Karakteristika i forhold til de andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene</i>	29
<i>Sosial interaksjon, kommunikasjon og stereotyp atferd</i>	30
<i>Debutalder</i>	33
<i>Evnemål</i>	34

<i>Kjønnsrater</i>	35
<i>Karakteristika i forhold til relaterte forstyrrelser utenfor de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser</i>	36
<i>Har PDD-NOS-gruppen en etiologi som skiller seg fra de andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene?</i>	38
Implikasjoner av utvikling på autismefeltet og funn rundt PDD-NOS for PDD-NOS som kategori.....	40
<i>Beholde PDD-NOS-kategorien og gi den egne kriterier</i>	41
<i>En ny inndeling av de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser</i>	44
<i>Spekter</i>	44
<i>Syndrom</i>	46
<i>Sosial dysfunksjon</i>	49
Avsluttende sammenfatning	52
Referanser.....	54

Innledning

Autismefeltet er et forholdsvis ungt fagfelt hvor det har skjedd mange endringer i diagnostikken siden Leo Kanner først brukte autismebegrepet til å beskrive en klinisk gruppe i 1943. ”Gjennomgripende utviklingsforstyrrelser” er nå den overordnende diagnosegruppen som inkluderer autisme, andre utviklingsforstyrrelser og relaterte syndrom. Denne gruppen forstyrrelser er karakterisert ved markert svikt i gjensidig sosial interaksjon, språk og kommunikasjon, og ved tilstedeværelsen av stereotype mønster av atferd og interesser (APA, 2000). De eksakte årsakene til gjennomgripende utviklingsforstyrrelser er ennå ukjente, selv om man vet at genetiske faktorer spiller en betydningsfull rolle (Chakrabarti & Fombonne, 2005).

De siste 15-20 årene har epidemiologiske studier av gjennomgripende utviklingsforstyrrelser vist økende forekomst (Fombonne, 2007). I media og innenfor fagfeltet har det vært snakk om at det har oppstått en ”autismeepidemi” (Grinker, 2007). Den økende bruken av diagnosene innenfor gjennomgripende utviklingsforstyrrelser kan skyldes mange årsaker. En bredere bruk av konseptet og endringer i de diagnostiske kriteriene, en økende bevissthet om symptomene og forbedring i oppdagelse av gjennomgripende utviklingsforstyrrelser for alle aldersgrupper og for alle nivåer av intellektuelle evner har vært foreslått som grunner (Chakrabarti & Fombonne, 2005).

Pervasive Development Disorder Not Otherwise Specified (PDD-NOS) er en restkategori under diagnosegruppen ”gjennomgripende utviklingsforstyrrelser” i DSM-IV-TR (APA,2000). Denne kategorien har ingen spesielle kriterier og skal inkludere tilfeller som ikke møter kriteriene for hovedkategoriene under gjennomgripende utviklingsforstyrrelser (Filipek et al., 1999). Det vil si tilfeller hvor man har autismelignende trekk, men grunnet sen debutalder, atypisk symptomatologi eller symptomatologi under grenseverdi, eller alle disse, kan man ikke få en ”ren” autismediagnose. I ICD- 10 fungerer ”Atypisk autisme” eller

”Uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse” som tilsvarende diagnoser på linje med PDD-NOS (WHO,1992).

Diagnosene PDD-NOS, Atypisk autisme og Uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse brukes overlappende i barne- og ungdomspsykiatrien i Norge i dag. Det er diagnosene fra ICD-10 som må benyttes ved formell diagnosesetting, men PDD-NOS begrepet er i bruk muntlig. Dette kommer av at det meste av litteraturen som finnes på området benytter DSM-IV som diagnostisk grunnlag. Ingen av disse tre diagnosene gir et sett med bestemte spesifikke inklusjonskriterier, de er kun basert på å skulle dekke individer som ikke fyller alle kriteriene for autisme (APA, 2000; WHO, 1992).

PDD-NOS/atypisk autisme/uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse er en gruppe av restkategorier som i dag brukes hyppig som diagnose. Det er imidlertid et kjent problem fra mange land at disse uspesifiserte restkategoriene ikke utløser rettigheter på samme måte som autismediagnosen gjør (Grinker, 2007). Man kan også tenke seg at PDD-NOS-diagnosen i mindre grad enn autismediagnosen har en forklarende verdi, at den ikke bidrar til forståelse av egen situasjon og egne vansker. Ikke minst gjelder dette for pårørende og personell tilknyttet oppfølging, der disse diagnosene kan være mer forvirrende enn oppklarende.

Chakrabarti og Fombonne (2005) har viet mye oppmerksomhet til studier på prevalens for de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser. Fombonne (2007) viser i en større oversiktsstudie med tall samlet fra ulike prevalensstudier gjort siden 60-tallet, at gjennomgripende utviklingsforstyrrelser har økt dramatisk. De senere studiene viser at PDD-NOS-diagnosen i dag er nærmere dobbelt så vanlig som autismediagnosen. En diagnose som i utgangspunktet skal være en restkategori som skal samle opp de som faller utenfor en godt validert hovedkategori, kan slik se ut til å ha fått en større utbredelse enn tiltenkt.

Når PDD-NOS-diagnosen blir gitt til forholdsvis mange individ innen autismespekterforstyrrelsene kan kategorien utvikle seg til å bli en egen gruppe man knytter spesifikke kliniske trekk til, selv om det i diagnosekriteriene nettopp ikke kreves et spesifikt utvalg av trekk. Vanlige misoppfattelser rundt PDD-NOS kategorien kan gi seg utslag i utsagn som at ”PDD-NOS-barn har en spesifikk måte å interagere sosialt på som autistiske og Asperger barn ikke har”, at ”PDD-NOS er mellomtingen mellom autisme og Asperger”, at ”PDD-NOS er en form for mild autisme”, ”PDD-NOS er en form for høytfungerende autisme” og ”PDD-NOS er en form for lavtfungerende autisme” (05.04.07, <http://ballastexistenz.autistics.org/>).

Det at så mange i dag får en diagnose som har lav forklaringsverdi for de involverte og som det knytter seg ulike misoppfattelser til, gjør det til en viktig utfordring å utforske den videre.

Avgrensing

Dette arbeidets mål er å belyse hvorfor PDD-NOS-diagnosen tilsynelatende har fått en stor økning i utbredelse i løpet av de siste årene, hvilke endringer/utvikling som er i ferd med å skje i autismedfeltet, og disse endringenes mulige konsekvenser for PDD-NOS-kategorien. I oppgaven vil begrepet PDD-NOS bli brukt for både PDD-NOS, Atypisk autisme og Uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse som en forenkling, istedenfor å forholde seg til både termene fra DSM-IV- og ICD-10-systemet. Det understrekes imidlertid at dette er gjort for å gjøre oppgaven mer lesbar, og ikke at PDD-NOS termen til enhver tid kan erstatte ICD-10 diagnosene. For å plassere tema i en kontekst, vil en kortversjon av autismedfeltets historie først bli presentert, sammen med en redegjørelse for hvordan forstyrrelsene på dette feltet har vært nedfelt i de diagnostiske system hittil. Når de andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene trekkes inn, er det ikke for å gi en total redegjørelse for disse, men for å beskrive hvordan PDD-NOS-diagnosen baserer seg på autismediagnosen og hvordan PDD-

NOS-kategorien er formulert i forhold til de andre kategoriene på feltet. Deretter kommer en gjennomgang av faktorer som kan ha medvirket til at prevalenstall for PDD-NOS-gruppen har økt. Videre redegjøres det for studier som har sett på avgrensing og forskjeller mellom PDD-NOS-gruppen og andre diagnostiske grupper for å belyse forsøkene på å karakterisere ”gråsonekategorien” PDD-NOS. Til sist kommer en drøfting av den senere utvikling på autismedfeltets mulige implikasjoner for PDD-NOS-kategorien.

Problemstillinger

Med utgangspunkt i ovenstående vil følgende problemstillinger belyses:

- Hvilke ulike faktorer kan ha bidratt til at PDD-NOS-gruppen har økt i forekomst?
- Har gruppen spesifikke karakteristika som skiller den fra andre?
- Hvilke ulike implikasjoner kan utvikling på autismedfeltet og funn rundt PDD-NOS-gruppen få for PDD-NOS som kategori?

Autismediagnosen

Kort oversikt over autismedfeltets historie frem til i dag

I litteraturen finnes det eksempler som antyder at autisme har eksistert også i tidligere tider. Psykiateren Henry Maudsly fremsatte mot slutten av 1800-tallet en hypotese om at det kunne være snakk om ”psykoser” hos barn. Ordet ”psykose” ble da brukt som en mer generell betegnelse av bisarr og avvikende atferd, og de autistiske trekk ble klassifisert som ”barndomspsykoser” (Wing, 1997).

I 1943 publiserte Leo Kanner et essay om 11 barn fra sin kliniske praksis med tittelen ”Autistiske forstyrrelser av affektivt kontakt” (Kanner, 1943). Senere, i annen utgave av ”Child Psychiatry”, beskriver han 28 flere barn som han mente representerte de samme karakteristika (Kanner, 1948). Kanner beskriver barna som at de er preget en ”extreme autistic

aloneness which, whenever possible, shuts out anything that comes to the child from the outside” (s. 717). Disse barna manglet evnen til å relatere seg på vanlig måte til andre mennesker og situasjoner fra begynnelsen av livet. Barnas mødre bemerket en mangel på forventning om å bli plukket opp som spedbarn. Det ble også beskrevet språkforsinkelse, bokstavelig språkforståelse, og at det ikke syntes naturlig for dem å bruke personlige pronomener som du og jeg. De hadde utmerket utenathukommelse og kunne lese som normalt. De kunne ha en ”papegøyeaktig” gjentakelse av ting de hadde hørt eller lest, men kunne samtidig ha problemer med forståelsen av innhold. Barna viste redsel for inntrengelse fra verden rundt dem, som for eksempel ved høye lyder, eller som utvist ved deres engstelige opptatthet av å bevare gjentakelse av det samme (”sameness”), eller gjennom engstelse rundt endringer av rutiner. Alle barna ble beskrevet ved at de hadde interesse for objekter og kunne leke alene med dem i timevis. Barna relaterte seg til andre mennesker på en uvanlig måte og de var ikke interessert i øyekontakt. Ved forsøk der man prikket barna med en pinne, var det mange av dem som klaget over pinnen, og at den hadde skadet dem. De relaterte ikke påført smerte til mennesket som sto bak handlingen (Kanner, 1948).

I et forsøk på å finne en passende merkelapp for syndromet brukte Kanner Eugene Bleulers beskrivelse i 1908 av ”dementia praecox” (Nadesan, 2005). Bleuler hadde brukt autismetermen til å beskrive sine psykotiske pasienters tendens til å trekke seg fra den eksterne verden og inn i fantasien (Kuhn & Cahn, 2004). Innen et år etter publiseringen av Kanners essay var ”early infantile autisme” tatt i bruk i det psykiatriske vokabular og fikk mye oppmerksomhet (Neumärker, 2003). Kanners beskrivelser av de autistiske barnas foreldre gjorde at mange mente at autisme var en følelsesmessig, og ikke en biologisk forstyrrelse. Problemene skyldtes angivelig foreldrenes måte å oppdra barnet på, og de psykoanalytiske teorier fikk dermed stor innflytelse på oppfattelsen av forstyrrelsene (Wing, 1997). Kanner skrev blant annet at det var oppsiktsvekkende mange fysikere,

vitenskapsmenn, forfattere, journalister og kunststudenter blant foreldrene i utvalget, og at det var en stor grad av ”obsessiveness” i familiebakgrunn hos de fleste.

In the whole group there are very few really warm-hearted fathers and mothers. For the most part the antecedents and collaterals are persons strongly preoccupied with abstractions of a scientific, literary, or artistic nature and limited in genuine interest in people. Even some of the happiest marriages are rather cold and formal affairs.

(Kanner, 1948, s. 720)

Dette synet fikk katastrofale følger i form av en tilleggsbelastning for foreldre som ikke forsto sine barns atferd, samt påførte dem skyldfølelse (Wing, 1997).

I midten av 1950-årene hadde Kanner og Eisenberg omformet de diagnostiske kriteriene til 1) en dyp mangel på affektiv kontakt og 2) omstendelig, repetitiv ritualistisk atferd med fravær av psykotiske symptomer (Wing, 1993). Imidlertid ble ”early infantile autism” ikke en egen kategori før i 1980, hvor den ble inkludert i ”generelle utviklingsforstyrrelser”.(APA, 1980).

I 1944, ett år etter at Kanner hadde beskrevet sin gruppe som ”autister”, beskrev Hans Asperger en gruppe gutter som hadde en form for ”autistic psychopathy” personlighetsforstyrrelse (Nadesan, 2005). Asperger kjente ikke til Kanners bruk av autismebegrepet. Han beskrev en gruppe gutter som hadde trekk som lå nært opp til beskrivelsen av Kanners gruppe, men de var mindre svekket på det kommunikative området og hadde intense særinteresser, noe som ikke var notert i Kanners opprinnelige atferdsbeskrivelse. Asperger argumenterte senere for at kasusene han beskrev oftere hadde høyere intelligens, med originale tanker og spontane påfunn, enn Kanners autister, selv om deres responser ikke alltid var riktig tilpasset til situasjonen. Han beskrev dem også som å ha spesielle evner innenfor logikk og abstraksjon. Til tross for at de delte mange av de samme vansker som Kanners autister, hevdet Asperger at hans gruppe av barn hadde en bedre sosial

prognose og at deres kognitive profil kunne gjøre dem spesielt egnet til å gjøre gode yrkeskarrierer. Aspergers syndrom kom ikke med i DSM før i versjon IV i 1994 og i ICD-10 i 1992 (Nadesan, 2005).

Lorna Wing gjorde Aspergers syndrom videre kjent i 1981 (Nadesan, 2005). Hun brukte betegnelsen *Asperger's syndrom* når hun refererte til vansker oppsummert som mangel på empati, ensidig eller naiv interaksjon, vansker med å forme vennskap, pedantisk repetitiv tale, dårlig non-verbal kommunikasjon, intens opptatthet av visse tema og dårlig grovmotorisk koordinasjon (Burgoine og Wing, 1983). Wing sammenlignet også Kanners autisme med Aspergers syndrom og så likhetstrekk. I 1979 introduserte Wing og Gould uttrykket "triade av vansker", som er involvert både i autisme og Aspergers syndrom. Definisjon av dette uttrykket er vansker med resiprok sosial interaksjon, kommunikasjon og forestillingsevne (Chakrabarti & Fombonne, 2005).

I 1988 foreslo Wing å se på Kanners autisme og Aspergers syndrom som relatert i et kontinuum. Det "autistiske spekter" ble beskrevet som et kontinuum av svakheter i utviklingen av sosial interaksjon, kommunikasjon og konsekvent rigid og repetitiv atferd. Det autistiske kontinuum ble av Wing beskrevet å strekke seg fra de med dypest psykisk utviklingshemming til den mest mestrende, høyt intelligente med bare en viss sosial svekkelse i sine evner (Nadesan, 2005). Kanner uttrykte selv senere muligheten for en gradstankegang:

"It is well known in medicine that any illness may appear in different degrees in severity, all the way from the so-called form fruste to the most fulminant manifestation. Does this possibly apply also to early infantile autism?" (Kanner, 1971, s. 145).

I den senere tid har det vært gjort mye forskning på genetisk påvirkning i utviklingen av autisme. At genetikk spiller en stor rolle i utviklingen av autisme, er etter hvert slått fast fra flere hold, hvor evidens er hentet fra tvillingstudier og familiestudier (Micali, Chakrabarti & Fombonne, 2004). Det er fra denne kanten det nyere begrepet "broad autism phenotype"

skriver seg. Genetisk forskning viser at det er ikke autisme i seg selv som arves, men et utvidet sett av vansker som er mildere men kvalitativt ligner vanskene i autisme (Pérez, González, Comi & Nieto, 2007). Disse vanskene inkluderer sosiale- og kommunikasjonsvansker, så vel som repetitive og stereotype atferder. Fra familiestudier har man gjort funn som kan peke i retning av at affektive lidelser, motoriske tics, tvangsforstyrrelse (OCD), sosial fobi, utviklingsforstyrrelser og abnormaliteter i immunsystem er mer vanlig hos førstegradsslektninger av autister enn hos andre (Micali et al., 2004).

Diagnosene i dag

I DSM-IV-TR (APA, 2000) er gjennomgripende utviklingsforstyrrelser beskrevet som en gruppe forstyrrelser som er karakterisert ved gjennomgripende og alvorlig svikt i flere utviklingsområder. Disse er svikt i sosiale interaksjonsevner, kommunikasjonsevner og tilstedeværelsen av stereotyp atferd, interesser og aktiviteter. Forutsetningen for å definere svikt i disse evnene er at de er distinkt avvikende fra individets utviklingsnivå eller mentale alder. Denne gruppen av forstyrrelser er vanligvis merkbare i de første leveår og ofte assosiert med en viss grad av utviklingshemming. Gjennomgripende utviklingsforstyrrelser blir også beskrevet som forstyrrelser som ofte følges av en gruppe andre generelle medisinske tilstander som kromosomanomalier, kongenitale infeksjoner og strukturelle abnormaliteter i sentralnervesystemet. Under gjennomgripende utviklingsforstyrrelser i DSM-IV-TR finner man diagnosene "Autistic disorder", "Rett's Disorder", "Childhood Disintegrativ Disorder", "Asperger's disorder" og "Pervasive Developmental Disorder Not Otherwise Specified (Including Atypical Autism)". Den sistnevnte forkortes til "PDD-NOS" (APA, 2000).

De essensielle karakteristika ved diagnosen "Autistic Disorder" i DSM-IV-TR er tilstedeværelsen av tydelig abnormal eller svekket utvikling av sosial interaksjon og kommunikasjon og et tydelig begrenset repertoar av aktiviteter og interesser. Svekkelsen av

gjensidig sosial interaksjon skal være stor og vedvarende. De diagnostiske kriterier for ”Autistic Disorder” er delt inn i tre; A, B og C.

Innholdet i kriterium A(1) går på kvalitative *vansker med sosial interaksjon*, manifestert ved minst to av følgende punkt;

- a) Tydelig svikt i bruken av multiple nonverbale atferder som øyekontakt, ansiktsuttrykk, kroppsstilling og gester som regulerer sosial interaksjon.
- b) Problemer med å utvikle relasjoner til jevnaldrende i tråd med utviklingsnivå.
- c) Mangel på å spontant oppsøke det å dele glede (enjoyment), interesser, eller prestasjoner (achievements) for eksempel ved mangel på å vise, bringe eller å peke på/til objekter av interesse.
- d) Mangel på sosial eller emosjonell gjensidighet.

Innholdet i kriterium A(2) går på kvalitative *vansker i kommunikasjon*, manifestert ved minst ett av følgende punkt;

- a) Forsinket eller fullstendig mangel på utvikling av uttalt språk som ikke er fulgt av forsøk på å kompensere via alternative måter å kommunisere på, som gester eller miming.
- b) En tydelig mangel på evnen til å igangsette eller opprettholde en samtale hos individer med adekvat tale.
- c) Stereotyp eller repeterende bruk av språk eller idiosynkratisk språk.
- d) Mangel på spontan late-som lek eller sosial imitasjonslek i tråd med utviklingsnivå.

Innholdet i kriterium A(3) går på *begrensede gjentakende og stereotype mønster av atferd, interesser og aktiviteter*, manifestert ved minst ett av følgende punkt;

- a) Omfattende opptatthet av ett eller flere stereotype og begrensede mønster av interesser, som er abnormale enten i intensitet eller fokus.

- b) Tilsynelatende rigid fastholdelse av spesifikke ikke-funksjonelle rutiner eller ritualer.
- c) Stereotype og repeterende motoriske mannerismer som for eksempel risting eller vridning av hender eller fingre, eller hele komplekse kroppsbevegelser.
- d) Vedvarende opptatthet av deler av objekter.

Kriterium B tilsier at det må forekomme forsinkelse eller abnormal fungering i minst ett av følgende områder før 3-års alder: sosial interaksjon, språk brukt i sosial kommunikasjon eller i symbolsk lek eller forestillingslek.

Kriterium C tilsier at forstyrrelsen ikke er bedre forklart ved "Rett's Disorder" eller "Childhood Disintegrativ Disorder".

"Pervasive Developmental Disorder Not Otherwise Specified (PDD-NOS) (Including Atypical Autism) blir i DSM-IV-TR beskrevet som en kategori som skal brukes der hvor det finnes alvorlige og gjennomgripende vansker i utviklingen av gjensidig sosial interaksjon assosiert med *enten* svekkede verbale eller nonverbale kommunikasjonsevner, *eller* tilstedeværelsen av stereotyp atferd, interesser el aktiviteter. Kriteriene for en spesifikk gjennomgripende utviklingsforstyrrelse, schizofreni, schizotyp personlighetsforstyrrelse eller unngående personlighetsforstyrrelse må ikke være møtt. Det legges til at denne kategorien inkluderer atypisk autisme, det vil si tilfeller som ikke møter kriteriene for "Autistic disorder" grunnet sen debutalder, atypisk symptomatologi eller symptomatologi under grenseverdi, eller alle disse (APA,2000).

I ICD-10 (WHO, 1992) er "Gjennomgripende utviklingsforstyrrelser" en undergruppe under "Utviklingsforstyrrelser". Utviklingsforstyrrelsene beskrives her som å være kjennetegnet av debut i barndommen, svekkelse eller forsinkelse i utviklingen av funksjoner som er nært forbundet med den biologiske modningen av sentralnervesystemet og av et jevnt forløp som ikke innbefatter de remisjonene og tilbakefallene som ofte kjennetegner psykiske

forstyrrelser. ”Gjennomgripende utviklingsforstyrrelser” er i ICD-10 beskrevet på tilsvarende måte som i DSM-IV-TR. ”Gjennomgripende utviklingsforstyrrelser” består i ICD-10 av diagnosene ”Barneautisme”, ”Atypisk autisme”, ”Retts syndrom”, ”Annen disintegrativ forstyrrelse i barndommen”, ”Forstyrrelse med overaktivitet forbundet med psykisk utviklingshemming og bevegelsesstereotyper”, ”Aspergers syndrom”, ”Andre spesifiserte gjennomgripende utviklingsforstyrrelser” og ”Uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse”.

”Barneautisme” er i ICD-10 er beskrevet med diagnostiske retningslinjer og ikke en liste over kriterier på samme måte som i DSM-IV-TR. De diagnostiske retningslinjene beskriver likevel mye det samme som kriteriene fra DSM-IV-TR. I ICD-10 beskrives det også at barna kan vise et spekter av ikke-spesifikke problemer, i tillegg til de spesifikke diagnostiske kjennetegnene. Disse kan være frykt, fobier, søvn- og spiseforstyrrelser, sinneutbrudd og aggresjon, selvskading (særlig ved alvorlig psykisk utviklingshemming), manglende spontanitet, initiativ og kreativitet i organisering av fritid og problemer med begrepsbruk ved beslutningstaking i arbeid.

”Atypisk autisme” blir beskrevet i ICD-10 som en ”gjennomgripende utviklingsforstyrrelse som skiller seg fra autisme *enten* ved debutalder *eller* ved ikke å oppfylle alle tre sett med diagnostiske kriterier. Avvikende og/eller svekket utvikling blir tydelig for første gang etter fylte tre år, og/eller det er utilstrekkelige påvisbare avvik på ett av de tre områdene for psykopatologi som kreves for at en autismediagnose skal kunne stilles (det vil si forstyrrelse av gjensidig sosialt samspill, kommunikasjon og begrenset, stereotyp og repetitiv atferd), til tross for typiske avvik på de andre områdene” (s.252.). Det heter seg også i de diagnostiske retningslinjene at ”atypisk autisme rammer som regel sterkt retarderte individer med et meget lavt funksjonsnivå som gir små muligheter for uttrykk av den spesifikke, avvikende atferden som kreves for at diagnosen autisme skal kunne stilles”

(s.252). Atypisk autisme forekommer også hos individer med alvorlige, spesifikke utviklingsforstyrrelser av impressivt språk, og det er derfor meningsfylt å skille denne fra autisme, hevdes det i ICD-10.

”Uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse” er i ICD-10 beskrevet som en restkategori for forstyrrelser som passer med den generelle beskrivelsen for gjennomgripende utviklingsforstyrrelser, men der motstridende funn eller mangel på informasjon gjør at kriteriene for andre diagnoser i gruppen ikke kan oppfylles.

PDD-NOS fra DSM-IV kan sammenstilles med ”Atypisk autisme” og ”Uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse” i ICD-10.

Endringer i diagnosene fram til i dag

Infantil autisme eksisterte ikke som diagnoser i versjon I og II av DSM, fra henholdsvis 1952 og 1968, men ble da regnet som en underkategori til ”schizophrenia, childhood type” (Nadesan, 2005). I DSM-II blir ”schizophrenia, childhood type” beskrevet som manifestert ved autistisk, atypisk og tilbaketrukket atferd, en mangel på å utvikle en identitet separat fra morens og en ujevnhet i modenhet og utvikling (APA, 1968). Det står ikke beskrevet nærmere her hva den autistiske atferd består i.

Først i 1980 med versjon III av DSM ble autisme skilt ut fra schizofrenikategorien, og beskrevet under avsnittet ”forstyrrelser som vanligvis debuterer i barndom eller ungdom” og inkludert i kategorien ”generelle utviklingsforstyrrelser”. I denne versjonen var kriteriene for ”infantil autisme” debut før fylte 30 måneder, mangel på responsivitet ovenfor andre mennesker, store språkvansker og spesifikke språkanomalier, motstand mot forandringer, eiendommelige interesser og fravær av schizofrene trekk. I DSM-III var det i tillegg ulike kategorier for om det var et ”fullt utviklet syndrom” eller om det var en ”residualtilstand”. ”Residualtilstand” vil si tilfeller hvor autismerkriteriene tidligere har vært oppfylt, og hvor det aktuelle kliniske bildet tilsier at de ikke lenger gjør det, men hvor trekk som eiendommelighet

i kommunikasjon og sosial tafatthet har vedvart. I tillegg kom i DSM-III en diagnose kalt ”generell utviklingsforstyrrelse med debut i barndom” hvor kriteriene inneholdt momenter som forstyrrelser i sosiale relasjoner, angst og inadekvat affekt, motstand mot endringer i omgivelsene, merkelige motoriske bevegelser, abnormaliteter i tale, hyper- eller hyposensitivitet for sensorisk stimuli, selvskading, debut etter 30 måneder og før 12 år og fravær av schizofrene trekk. Diagnosen kunne gis som ”fullt utviklet syndrom” og som ”residualtilstand” (APA, 1980).

DSM-III hadde også med en kategori kalt ”Atypisk generell utviklingsforstyrrelse”. Denne skulle brukes ved forstyrret utvikling i flere grunnleggende funksjoner med betydning for sosiale ferdigheter og språk, men som ikke fylte kriterier for de to forutgående diagnosene (APA, 1980). DSM-III-R kom i 1987. Her ble kriteriene for autisme løsere i form av at det var mulig med variable avvik på de forskjellige områdene. Kriteriene var på samme måte som vi kjenner det fra DSM-IV-TR delt i tre kjerneområder; sosial interaksjon, kommunikasjon og stereotyp atferd. Debutalder og avhengighet til intelligensnivå og andre assosierte tilstander ble i denne versjonen nedtonet (Nadesan, 2005). Atypisk autisme ble i DSM-III-R og DSM-IV gjort om til PDD-NOS (Buitelaar & van der Gaag, 1998). I DSM-IV (APA, 1994) er diagnosene inndelt og hovedsakelig formulert slik som i DSM-IV-TR (APA, 2000).

I ICD-systemet ble autisme omtalt som en emosjonell forstyrrelse, og kategorisert som en psykiatrisk lidelse på linje med schizofreni i diagnosekriteriene i ICD-8 fra 1967 og i ICD-9 fra 1978 (Bakken et al., 2004). I ICD-9 fra 1978 er ”Infantil autisme” beskrevet under ”Typiske barnepsykoser”, sammen med to andre kategorier, hvor den ene er ”Disintegreert psykose” og den andre er ”Annet”. ”Infantil autisme” beskrives her som til stede før to og et halvt år, med unormale reaksjoner på hørsels- og synsstimuli, problemer med forståelse av det talte ord, forsinket taleutvikling preget av echolali og ombytting av pronomen og hemmet kroppsspråk. Det beskrives videre problemer i sosialt samvær og mangelfull utvikling av

blikkontakt, sosiale tilknytninger og felles lek. Ritualistisk atferd, motstand mot forandringer, tilknytning til gjenstander og stereotyp lek, lite evne til fantasi og abstrakt/symbolsk tenkning er også nevnt. ”Annet” kategorien beskrives å skulle dekke forskjellige atypiske infantile psykoser som kan vise noen, men ikke alle trekk ved infantil autisme. Symptomene kan omfatte stereotype gjentatte bevegelser, hyperkinesi, egenskade, forsinket språkutvikling, echolali og forstyrrede sosiale relasjoner. Både ”infantil autisme” og ”Annet” kategorien beskrives å være assosiert med alle intelligensnivåer, men ”Annet” kategorien beskrives å være særlig vanlig hos psykisk utviklingshemmede. I tillegg til ”Annet” kategorien har ICD-9 en ”ikke nærmere angitt”(i.n.a.) kategori (WHO, 1978). I ICD-10 er ”Annet” og ”i.n.a.”-kategoriene gått ut, og ”Atypisk autisme” og ”Uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse” tatt inn (WHO, 1992).

Aspergers syndrom kom ikke med i DSM før i versjon IV i 1994, og i ICD i 10. versjon i 1992. For Aspergers syndrom er kriteriene de samme som for autisme, når det gjelder vansker med sosial interaksjon og repetitiv, stereotyp atferd. Kriteriet vansker med kommunikasjon, inngår ikke i Aspergers syndrom. Det er et generelt kriterium at forstyrrelsen skal gi signifikant svekkelse i sosial, yrkesmessig og andre viktige områder for fungering. Det skal *ikke* være noen generell forsinkelse i språk eller generell forsinkelse i kognitiv utvikling. Det skal heller ikke være forsinkelse i utvikling av selvhjelpsevner, i adaptive evner (annet enn i sosial interaksjon) eller i nysgjerrighet på omgivelsene i barndommen (APA, 2000). I ICD-10 tilsvarer beskrivelsen av Aspergers syndrom de diagnostiske kriteriene i DSM-IV. I ICD-10 står det at: ”sannsynligvis representerer noen av tilfellene milde former for autisme, men det er usikkert hvorvidt dette gjelder for alle” (s.255, WHO, 1992).

Epidemiologi

Autisme var før 1988 estimert til å ha en generell prevalens på 4 til 5 kasus per 10000 individer blant barn og unge (Fombonne, 1999). Av de få prevalensstudiene som er gjort med

underinndelinger av de gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene, og deriblant PDD-NOS, skriver de fleste seg fra slutten av 90-tallet og frem mot i dag.

En av de første studiene gjort på dette området er en studie fra 1997 (Fombonne, Du Mazaubrun, Cans & Grandjean, 1997). En kohort på 325347 franske barn ble screenet. Det ble her funnet en prevalens på 5,4 per 10000 for autisme, og en prevalens på 16,3 per 10000 for de andre undergruppene under gjennomgripende utviklingsforstyrrelser samlet.

Det at ICD-10 ble brukt som diagnostisk grunnlag. "De resterende undergruppene" vil her altså si Aspergers syndrom, atypisk autisme, uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse og i tillegg de andre sjeldne gruppene Retts syndrom og Annen disintegrativ forstyrrelse i barndommen. Disse siste gruppen har ikke prevalenstall av betydning. Derfor kan man se på dette tallet som prevalens for atypisk autisme/uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse og Aspergers syndrom samlet.

I en 6 års oppfølgingsstudie av en screening for autisme gjennomført av Baird et al. (2000), på en populasjon på 16235 barn, ble det funnet en prevalens på 30,8 per 10000 for autisme med Aspergers syndrom inkludert, og en prevalens på 27,1 per 10000 for en sammenslått atypisk/uspesifisert-kategori. I denne studien ble ICD-10 brukt som diagnostisk grunnlag.

En studie undersøkte alle barn med en autismespekterforstyrrelse mellom 3 til 10 års alder i 1998, i Brick Township, New Jersey i USA. Populasjonen var på 8896 barn og studien benyttet DSM-IV som diagnostisk grunnlag. Det ble funnet en prevalens for autisme på 40 per 10000, og en prevalens for PDD-NOS og Aspergers syndrom samlet på 27 per 10000 (Bertrand et al., 2001).

I 2001 ble det gjort en studie på gjennomgripende utviklingsforstyrrelser hos 15500 førskolebarn født i perioden 1992-1995 i Stafford, Midlands i Storbritannia (Chakrabarti & Fombonne, 2005). Her fant man en rate på 61,9 per 10000 for alle gjennomgripende

utviklingsforstyrrelser samlet; 16,8 per 10000 for autisme, 36,1 per 10000 for PDD-NOS og 8,4 per 10000 for Aspergers syndrom. Det ble gjort en oppfølgingsstudie av denne i 2002, hvor man så på en senere kohort for å sammenligne funnene. 10903 barn født fra 1996-1998 ble utredet, og man fant her en prevalens på 58.7 per 10000 individer. Denne gangen fordelte undergruppetallene seg ved 22 per 10000 for autisme, 24,8 per 10000 for PDD-NOS og 11 per 10000 for Aspergers syndrom (Chakrabarti & Fombonne, 2005).

I en studie hvor det ble gjort en screening av 537303 barn i Danmark, dvs alle barn født mellom 1991 og 1998, ga en prevalens på 7,7 per 10000 individer med autisme, og 22,2 per 10000 for de resterende undergruppene under gjennomgripendeutviklingsforstyrrelser for barn ved 8 års alder (Madsen et al., 2002). ICD-10 ble benyttet som diagnostisk grunnlag. Man kan altså igjen se bort fra tallene for Retts syndrom og Annen disintegrativ forstyrrelse i barndommen, da disse har en svært sjelden forekomst. Altså vil 22,2 per 10000 gjelde for atypisk autisme/uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse og Aspergers syndrom.

I en større komparativ epidemiologisk studie (Fombonne, 2007) ble 36 studier sammenlignet. Disse studiene har undersøkt forekomst av gjennomgripende utviklingsforstyrrelser hos barn. Opprinnelsessår, opprinnelsesområde, størrelse på målpopulasjon, alder, diagnostiske kriterier for utvalg, IQ i utvalg, kjønn og prevalensrate for studiene ble sammenlignet. Mange av de store epidemiologiske studiene fra de siste tiårene er tatt med i denne sammenlignende studien, inkludert noen av dem som allerede er nevnt her. En av de første studiene på gjennomgripende utviklingsforstyrrelser, fra 1966, angir en rate på 4,1 per 10000 for autisme. Autismetallene lå på 4-5 kasus per 10000 frem til 1988. Studiene fra 1987 til 2000 gir et samlet estimat for autisme på 13 per 10000. 14 av de 36 studiene hadde separate prevalensestimater for de ulike utviklingsforstyrrelsene, hvor 10 av studiene viste høyere rater for uspesifiserte gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene enn for autisme. Forholdet mellom ratene for de uspesifiserte gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene mot

raten for autisme fikk et gjennomsnitt på 1,6, som gir 20.8 per 10000 for PDD-NOS. Studiene fra 2000-2007 gir et samlet estimat på rundt 60/10000 for de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser samlet (Fombonne, 2007).

I Norge er det i ikke gjort mange studier på de gjennomgripende utviklingsforstyrrelsens prevalens. Fra 90-tallet er det gjort to større epidemiologiske undersøkelser, en i 1993 og en i 1998. Disse har ikke separate tall for PDD-NOS.

Sponheim og Skjeldals (1998; ref. i Fombonne, 2007) undersøkelse fant en prevalens på 4,9 kasus per 10000 individer for autisme og en prevalens på 0,3 per 10000 for Aspergers syndrom. Denne studien hadde en populasjonsstørrelse på 65688 i alderen mellom 3-14 år og ICD-10 ble brukt som diagnostisk grunnlag.

I 2007 (Heiervang et al., 2007) ble en studie på prevalens for psykiske lidelser generelt for norske 8-10 åringer publisert. 9430 barn fra 2. til 4. klassetrinn i 2002/2003 fra "Barn i Bergen" studien ble screenet og rangert i forhold til autistiske symptomer og diagnosene baserte seg på Development and Well-Being Assessment (DAWBA). Prevalens for barneautisme ble her funnet å være 18 per 10000 for barneautisme, 13 per 10000 for Aspergers syndrom og 13 per 10000 for andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelser (fra "Weighted Percentage Prevalence of DAWBA DSM-IV Disorders", table 2, s.443, Heiervang et al., 2007). Tallet for andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelser vil i hovedsak si atypisk autisme eller uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse.

Faktorer som kan ha bidratt til endrede prevalenstall for PDD-NOS-kategorien

Det har kommet frem at det de siste tiårene har vært en tydelig økning i forekomst av autisme og de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser generelt. Dette har vært slått stort opp i media og begrepet "epidemi" ble på et punkt introdusert (Grinker, 2007).

I og med at gjennomgripende utviklingsforstyrrelser er assosiert med mange andre medisinske lidelser/syndrom, har tanken om en epidemi avstedkommet en rekke spørsmål om hva som kan ha forårsaket denne økningen, som vaksiner, miljøgifter, endringer i genbasseng og lignende. Det er ingen klare funn i noen retning rundt disse spørsmålene. Særlig ble det lagt mye forskningsressurser i spørsmålet om MMR-vaksinen, som ble introdusert i omtrent samme tidsperiode som prevalenstillene for autisme begynte å stige. At denne vaksinen ga noe økning i autismetilfeller har nå i all hovedsak blitt tilbakevist, men det stilles stadig spørsmål til den økte forekomsten (Wing & Potter, 2002).

En gruppe som har gjort seg mer og mer bemerket i det kliniske feltet er PDD-NOS. Det kan på mange *virke* som at dette er en gruppe som griper om seg, særlig for dem som har jobbet med feltet i mange år. Det er lett å hoppe til den konklusjon at det er gruppen i seg selv vokser, det vil si at det er flere nå enn før som lider av denne typen gjennomgripende utviklingsforstyrrelse. Men veksten i prevalenstill kan også tilskrives andre faktorer.

Diagnosens formulering som faktor

DSM-IV-TR angir som tidligere vist et visst antall kriterier for diagnosen ”Autistic disorder”. I PDD-NOS-diagnosen er det de samme kriterier som ligger til grunn. Men det angis *ikke* spesifikt *hvor* mange ledd i kriteriene som må være oppfylt/ikke-oppfylt eller hvor dominerende del av bildet den atypiske symptomatologi kan utgjøre i PDD-NOS-diagnosen. Det samme gjelder for Atypisk autisme og uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse i ICD-10. På slutten av beskrivelsen av PDD-NOS-kategorien heter det at ”denne kategorien inkluderer atypisk autisme, det vil si tilfeller som ikke møter kriteriene for autisme grunnet sen debutalder, atypisk symptomatologi eller symptomatologi under grenseverdi, eller alle disse.” (APA, 2000, s.84). Denne siste formuleringen spesielt gir i realiteten *muligheten* for en inkludering av mange individ. Dersom en tolker formuleringen på en svært åpen måte kan man si at det er mulig å få en PDD-NOS-diagnose uten å oppfylle

verken debutalderkriteriet eller å ha alvorlige vansker med hverken sosial interaksjon, kommunikasjon eller at det er en tilstedeværelse av stereotyp og gjentakende atferd.

Endringene i diagnoser som faktor

Studier av autismeprevalens har endret seg over tid. De første studiene brukte den ”kannerianske” definisjonen av ”klassisk autisme”. Etter hvert som spektertankegangen har begynt å gjøre seg gjeldende har inklusjonskriteriene blitt utvidet, og metoder for kasusutvelgelse har også endret seg. Når det gjelder PDD-NOS, atypisk autisme eller uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse har det ikke vært gjort mange epidemiologiske studier hvor disse har vært skilt ut som egne grupper. En av grunnene til dette er at det er diagnoser av nyere opprinnelse. ”Atypisk autisme”-, ”Annet”- og ”i.n.a.”-kategoriene fra DSM-III fra 1980 og ICD-9 fra 1978 kan tilsvare dagens uspesifiserte diagnoser, men det er ikke gjort prevalensstudier hvor disse diagnosene blir sett på for seg selv. Fra 1992 (ICD-10) og 1987 (DSM-III-R) er kategoriene PDD-NOS, atypisk autisme og uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse på plass. Etter dette er det gjort noen få studier hvor uspesifiserte kategoriene har blitt sett på separat, i all hovedsak fra rundt årtusenskiftet. Det finnes ingen imidlertid ingen studier som ser på Atypisk autisme og Uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelse fra ICD-10 hver for seg.

Det at disse nyere undergruppene ikke har vært studert, kan også skyldes at nyere diagnostiseringsmetoder ikke forholder seg til diagnosene slik de er kategorisert i DSM og ICD, men bruker ”autismespekterforstyrrelser” som samlebegrep for flere av gruppene og ser på *samlet* prevalens for forstyrrelsene ut fra dette.

Although probably much more common than strictly defined autism, Pervasive

Developmental Disorder-Not Otherwise Specified (PDD-NOS) has been uncommonly

studied. The relative dearth of studies on this condition appears to reflect marked differences in the use of the diagnostic concept and the lack of specific diagnostic criteria for the condition (Mayes, Volkmar, Hooks & Cicchetti, 1993, s. 79-80)

I tidligere studier ble et relativt høyt antall barn som ikke møtte de fulle diagnostiske kriterier (beskrevet med ulike merkelapper, for eksempel atypisk autisme, autistiske trekk), vanligvis ikke inkorporert i prevalensberegninger. Derfor bør ikke direkte sammenligninger med tidligere prevalensestimater foretas. Ser en derimot på en studie gjort med Wing og Goulds definisjon av "triade av vansker" (vansker med resiprok sosial interaksjon, kommunikasjon og forestillingsevne) i Storbritannia for rundt 30 år siden, gav denne et estimat på 20 kasus per 10000 individer (Wing & Gould, 1979). "Triaden av vansker" inkluderte flere variasjoner av trekk enn ved den snevrere klassiske autisme, og kan dermed muligens sammenlignes med større rett med dagens tall. Det har likevel blitt en tredobling i forhold til situasjonen for 30 år siden i dagens utbredelse av gjennomgripende utviklingsforstyrrelser generelt (Fombonne, 2007).

Brick Township-studien (Bertrand et al., 2001) fant en prevalens for autisme på 40 per 10000, og en prevalens for PDD-NOS og Aspergers syndrom samlet på 27 per 10000. Disse tallene syntes å være høye den gangen de kom, og Brick Township ble satt på kartet via pressens søkelys på om regionen var utsatt for en "autismeepidemi". Dette studiet var et av de første studiene som benyttet "active case finding", hvor flere kilder enn tidligere ble tatt i bruk for å velge ut kasus, bl.a spesialundervisningsjournaler, journaler for kliniske utredninger av utviklings- eller atferdsvansker, lister over barn fra foreldregrupper og rekruttering til deltakelse i studien gjennom media.

Differences in case-finding methods, changes in the diagnostic criteria for autism, and increased awareness may have influenced the number of children identified in this study. Furthermore, previous studies were conducted when the spectrum of autism was

less well understood, possibly concentrating on classic cases of severely affected individuals. How these factors influence prevalence rates in this study or other studies is not well understood. (Bertrand et al., 2001, s. 1159)

Det at det i denne studien ble funnet en prevalens for autisme som var 50 % høyere enn for PDD-NOS og Aspergers syndrom, vurderte man som en mulig underinkludering av Aspergers syndrom og PDD-NOS. En slik underinkludering ble forklart ut fra at studien muligens ikke var godt nok designet for å finne høytfungerende barn med PDD-NOS og Aspergers syndrom, særlig hvis de ikke allerede hadde kontakt med spesialisthelsetjenester, og at tallene sannsynligvis ville ha vært enda høyere dersom dette var blitt prioritert (Bertrand et al., 2001).

En sammenlignende undersøkelse (Chakrabarti & Fombonne, 2005) av prevalens på to ulike tidspunkt for samme geografiske område viste en rate på 61.9 per 10000 for alle gjennomgripende utviklingsforstyrrelser samlet (16,8 for autisme, 36,1 for PDD-NOS og 8,4 for Aspergers syndrom) i 2001 og en rate på 58.7 per 10000 individer (22 for autisme, 24,8 for PDD-NOS og 11,0 for Aspergers syndrom) i 2002. Det ble med andre ord funnet temmelig stabil forekomst ved de to studiene, noe som også taler mot at det skulle eksistere en ”epidemi av autisme”.

I Fombonnes (2007) nylig utførte komparative epidemiologiske studie, hvor 36 studier ble sammenlignet, var en del av studiene av eldre dato, hvilket betyr at andre definisjoner og kriterier for gjennomgripende utviklingsforstyrrelser ble brukt. En av de første studiene, fra 1966, fant en rate på 4,1 per 10000 for autisme. Som nevnt før lå autismetallene på 4-5 kasus per 10000 før 1988. DSM-III-R ble gitt ut i 1987 og her ble kriteriene som nevnt gjort løsere for autisme. Fra de utførte studier mellom 1987 og 2007 fant man et samlet estimat på 13 per 10000 for autisme. Dersom man ser på studiene hentet fra senere tid for seg, det vil si fra etter at DSM-IV-TR kom ut i 2000 frem til i dag, gir disse enda høyere rater for autismspekterforstyrrelser. Disse senere studiene bruker gjennomgripende

utviklingsforstyrrelse som kasusdefinisjon i stedet for autismebegrepet som er brukt tidligere, det vil si en videre definisjon. Det har i disse studiene også blitt benyttet proaktive teknikker for kasusutvelgelse, basert på multiple og gjentatte screeningfaser med forskjellige informanter og studier av samme kohorter ved ulike aldre, og bruk av standardiserte diagnostiske mål. Studiene fra 2000-2007 gir et samlet estimat for alle autismespekterforstyrrelses på rundt 60/10000, hvor PDD-NOS forekommer 1,6 ganger så ofte som autisme.

PDD-NOS-kategorien ble introdusert i 1987 i DSM-III-R. Altså har tallene for PDD-NOS etter introduksjon av DSM-III-R gått fra å ikke eksistere til å gjøre det og å øke. Mot slutten av 1990-tallet kan man anta at det har blitt en viss oppmerksomhet rundt dette fenomenet og egne estimat for denne gruppen har blitt tatt med i studiene. Det har etter dette blitt funnet opp til nærmere dobbelt så stor prevalens for PDD-NOS som for autisme.

Enkelte forskere fant nesten dobbelt så mange barn med autistisk forstyrrelse dersom en skiftet fra DSM-III til DSM-III-R kriteriene. En liknende trend framkom i de nasjonale feltstudiene av DSM-III-R kriteriene. Dette indikerer at autismebegrepet er blitt betraktelig utvidet til også å inkludere barn med langt mer forskjelligartete utviklingsvansker enn tidligere (Autismeprogrammet, 1998, s. 43-44)

Økningen gjelder for alle gruppene innenfor de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser, men kanskje i uventet grad for PDD-NOS.

Det bør nevnes at det sannsynligvis ble gjort en feil ved utformingen av versjon IV av DSM som kom i 1994 (Grinker, 2007). Her ble PDD-NOS definert ved at kriteriet for vansker med sosial interaksjon *eller* vansker med verbale og nonverbale kommunikasjonsferdigheter *eller* ved tilstedeværelse av stereotype atferder, interesser og aktiviteter, var oppfylt. Denne formuleringen var ikke intendert fra forfatterne av psykiatriverksjonen av DSM, og den medførte at bare *ett* av kriteriene måtte være oppfylt. Feilen fra 1994 ble rettet opp igjen i den

tekstrevideerte versjonen av DSM-IV i 2000 til vansker i utviklingen av gjensidig sosial interaksjon assosiert med *enten* svekkede verbale eller nonverbale kommunikasjonsevner, *eller* tilstedeværelsen av stereotyp atferd, interesser eller aktiviteter. Grinker hevder at en enda videre bruk av diagnosen kan ha forekommet i dette tidsrommet mellom 1994 til 2000, og at det kan ha bidratt til økning i prevalens og tanken om en "epidemi".

Endringer i samfunnet som faktor

Ulike diagnosers frekvenser i psykiatrien har variert mellom land og over tid, og det har vist seg at diagnostiske klassifikasjonssystem, kunnskap og behandlingsmuligheter endres ved bruk av disse diagnosene (Møller, Sørensen & Thomsen, 2007).

En studie (Kopp & Gillberg, 1999) fra Sverige undersøkte alle polikliniske kontakter til et barne- og ungdomspsykiatrisk senter mellom 1992 til 1996. Andelen av pasienter som fikk en nevropsykiatrisk diagnose i denne perioden økte fra 24 % i 1992 til 45 % i 1996. De hyppigste var her ADHD, OCD, gjennomgripende utviklingsforstyrrelser og spesifikke utviklingsforstyrrelser.

Atladottir et al. (2007) gjorde en studie på bruk av nevropsykiatriske diagnoser for alle barn født mellom 1990 til 1999 i Danmark, totalt 669 995 barn. Signifikant økning i kumulativ insidens ble funnet for gjennomgripende utviklingsforstyrrelser, men også for hypekinetiske forstyrrelser og Tourettes Syndrom. Forfatterne konkluderer her med at økningen i gjennomgripende utviklingsforstyrrelser er med andre ord ikke unik, men gjelder også for andre nevropsykiatriske forstyrrelser og kan være en del av et mer vidtfavnende epidemiologisk fenomen.

Møller et al. (2007) har gjort en oversiktsstudie på spesifikke endringer som fulgte med innføringen av ICD-10 i 1992, i Danmark. I denne studien ble alle kontakter for barn og unge med danske psykiatriske sykehus gjennom årene 1995-2002 gjennomgått, både inneliggende og polikliniske pasienter var registret. Antallet førstegangspasienter per år økte i

denne perioden fra 2625 til 3308, og dette er mer enn tallene fra økning i barnepopulasjon 0-15 år (økning på 8.7 %) kan svare for. Økningen i denne perioden i relativ forekomst var signifikant for en rekke av diagnosegruppene innen de psykiske lidelsene, inkludert gjennomgripende utviklingsforstyrrelser. Innenfor gjennomgripende utviklingsforstyrrelser, var uspesifisert gjennomgripende utviklingsforstyrrelser den gruppen som økte mest, deretter Aspergers syndrom og autisme. Forfatterne konkluderer med en bredere bruk av diagnoser etter innføringen av ICD-10 i Danmark, altså at flere diagnoser enn tidligere har blitt tatt i bruk. I internasjonale undersøkelser av bruk av ICD-10 i psykiatrien har det vært argumentert for at den utstrakte bruken av uspesifiserte kategorier enten signaliserer at det kliniske bildet ikke stemmer med definerte diagnostiske kategorier, eller at det stammer fra en ufullkommen trening av brukerne i en tidlig periode etter innføringen av ICD-10. Møller et al. slår fast at den utstrakte bruken av uspesifiserte kategorier heller ikke gikk ned etter at innføringsperioden i Danmark kunne regnes for over.

Disse funnene sier noe om at det har skjedd en økning av prevalenstall ikke bare for de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser, det har også skjedd en økning i nevropsykiatriske diagnoser generelt. Det har og skjedd en økning i antallet førstegangspasienter per år for barn. Videre har det skjedd en dreining mot større bruk av flere kategorier, og økt bruk av uspesifiserte kategorier generelt.

En endring i samfunnet som kan ha virket inn er også skolesystemets krav til barns evner. Posserud (2008) bemerker nylig i en doktoravhandling at det er høyst sannsynlig at barn som har vansker innen autismespektrumforstyrrelser i større grad vil bli definert med vansker i dag, enn i 1943 da Kanner først beskrev dem. Dette kan forklares ved at det i en skolesetting i 1943 ble lagt vekt på evner som å kunne sitte rolig i klasserommet, lytte til det som ble sagt ved kateteret, samt evnen til innlæring av faktaopplysninger. I dag blir det derimot lagt vekt på å kunne arbeide i åpne klasserom med varierende grad av

voksenoppfølging, og å kunne tilpasse seg til ustrukturerte situasjoner og udefinerte oppgaver. Ettersom barn med autismspekterforstyrrelser har vansker med ustrukturerte situasjoner og oppgaver, men ofte har gode evner når det gjelder utenatføring, kan det tenkes at det skal mindre til for å bli oppfattet som å ha signifikante vansker i dag enn tidligere. Hva som definerer ”kliniske signifikante vansker” endrer seg i takt med de økende kravene i skolen og at det kan ha forkommet en forskyvning av hva som regnes for normale evner og avvik på dette området. Dersom Posseruds hypotese stemmer kan det være en faktor som også har bidratt til å øke antallet som får ”gråsoner”-diagnosen PDD-NOS.

Klinikernes vurderinger som faktor

Det har de siste tiårene kommet til en rekke instrumenter brukt i utredning av autisme. Disse er observasjonsinstrumenter og foreldreintervju, som gir standardiserte skåringsverdier for om en autismediagnose bør stilles eller ikke. I tillegg kommer en rekke sjekklister som screening både i forhold til autisme og kommunikasjonsproblemer/pragmatiske vansker i språk og i noen tilfeller bredere screeninginstrumenter som gis i generelle utredninger men som gir utslag på autistiske symptomer. Disse instrumentene har gitt klinikerne faste holdepunkt i den diagnostiske prosess og har lettet arbeidet med å stille en alvorlig diagnose som autisme er, i forhold til tidligere.

Mayes et al. (1993) hevder at selv om en rekke utredningsinstrumenter spesifikke for autisme er tilgjengelig, så har det vært gjort relativt få forsøk på å utvikle lignende instrumenter for andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelser.

Differensieringen mellom undergruppene av gjennomgripende utviklingsforstyrrelser er mye mindre reliabel enn differensiering mellom tilstedeværelse eller fravær av en gjennomgripende utviklingsforstyrrelse, særlig ved ung alder (Chakrabarti & Fombonne, 2005). I en undersøkelse ble enighet mellom klinikere om en PDD-NOS-diagnose versus autismediagnose eller Aspergers syndrom-diagnose ikke målt til å være høyere enn ved

tilfeldig valg (Mahoney et al., 1998). Selv om flere studier har gitt noe støtte for validiteten til PDD-NOS-konseptet og noen studier har foreslått retningslinjer for diagnosen, så har ikke skalaer som er spesifikke for PDD-NOS blitt utviklet (Mayes et al., 1993).

Dette er fremdeles tilfelle i 2008. De fleste instrumenter har en cut-off verdi for autisme eller ikke autisme. De individene som skårer like under denne verdien, men hvor man har andre kliniske observasjoner og informasjon som tyder i retning av gjennomgripende utviklingsforstyrrelser, vurderes i forhold til PDD-NOS-diagnose.

Det å diskriminere mellom gjennomgripende utviklingsforstyrrelser viser seg å være enklest å få til med barn i skolealder, som har noe språk, men som ikke enda snakker flytende. Ung alder, alvorligere psykisk utviklingshemming, forsinkelse i språkutvikling eller svake ferdigheter over flere områder vanskeliggjør identifikasjon av spesifikk svikt i sosiale evner og kommunikasjonsevner. Gjennomgripende utviklingsforstyrrelser er utviklingsforstyrrelser, hvilket betyr både at de er påvirket av og arter seg på forskjellig vis i ulike stadier av utviklingen, og at det å ha disse forstyrrelsene igjen påvirker utviklingen. Det kan også være vanskelig å identifisere spesifikk svikt når barnet har sterke ferdigheter på noen områder. Et spørsmål kan for eksempel bli om et barn som har sterke non-verbale evner og et godt vokabular, men som samtidig er sterkt hemmet sosialt, skal få en autismspekterdiagnose på grunnlag av størrelsen på diskrepansen. Det må alltid tas i betraktning hva som er vanlig for utviklingsstadiet og barnets kronologiske alder og at det er forskjeller på hvilke diskriminanter som er mest pålitelige for ulike aldre (Lord, 2007).

Det er et komplekst diagnostisk landskap klinikerer skal orientere seg i, og testapparatet er ikke utviklet spesielt med tanke på undergruppedifferensiering innen de gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene. Dette, sammen med at autismsdiagnose gir alvorlige implikasjoner, kan føre til at PDD-NOS kan virke som et fristende valg når man er

usikker, at klinikerer nøler i sine beslutninger og at man stiller en PDD-NOS-diagnose ”inntil videre”.

Antropologen Roy Grinker (2007) beskriver i *Unstrange Minds-Remapping the World of Autism* hvorfor hans datter fikk en PDD-NOS-diagnose da hun ble diagnostisert første gang. De fikk forklart av barnepsykiateren som utredet datteren at hun hadde alle kjennetegnene ved autisme, bare i mildere grad. I ettertid mener forfatteren Grinker at det de opplevde var et eksempel på hvordan man ofte vegrer seg mot å stille alvorlige diagnoser med dårlig prognose. Senere ble foreldrene fortalt av en annen psykiater at:

Things are different now. Even in the mid-90s, autism used to be like the 'c' word (cancer) and I didn't use it if I didn't have to. So it was only the severe cases that got an autism diagnosis from me. The others got PDD-NOS (Grinker, 2007, s.31)

Forfatteren husker hvordan han var glad for at datteren ”bare” hadde PDD-NOS, selv om han ikke visste mye om autisme. Han skjønnte ikke at over tid, så ville PDD-NOS-diagnosen komme til å vise seg som en tvetydig diagnose. I mange land utløser ikke PDD-NOS-diagnosen samme rettigheter som autisme, det være seg både økonomiske rettigheter og rettigheter til oppfølging i skole og lignende (Grinker, 2007).

Det kan se ut til at det her virker faktorer som både gjør at klinkere velger autisme fremfor PDD-NOS (økonomi, rettigheter) og faktorer som gjør at de velger PDD-NOS fremfor autisme (”mildere” diagnose).

Faktorer som kan føre til at forekomst av PDD-NOS reduseres

En av de vanskeligste utfordringene blant annet i forhold til tidlig intervensjon er at det kliniske bildet ved autisme er så heterogent, og at det for mildere varianter kan ta tid å gjenkjenne vanskene, selv for svært erfarne klinikere (Posserud et al., 2008). En kan tenke seg at økende antall kontakter med utredende instanser vil øke antall spesifiseringer av diagnoser, det vil si at kjennskap til individet vil redusere sannsynligheten for en PDD-NOS-diagnose.

Møller et al. (2007) gjorde en sammenligning av to ulike grupper av uspesifiserte diagnoser; diagnosene uspesifisert på F-nivå og Z-diagnoser. Z-diagnosene i ICD-10 er definert som faktorer som influerer på helsestatus eller viser kontakt med helsevesenet. Alle kontakter med psykiatrien i perioden 1996-2002 ble analysert. Av de 22469 førstekontakter var utskrivingsdiagnose enten en Z-diagnose eller uspesifisert F-diagnose i 10193 av tilfellene, altså litt under halvparten. Av de 10193 førstekontakter uten spesifisert diagnose endte 7751 (35 % av studiepopulasjonen) opp med en uspesifisert diagnose etter opp til 6 kontakter med psykiatrien. Av 4168 inneliggende pasienter ble 27 % utskrevet med en uspesifisert F-diagnose og 6,8 % med en Z-diagnose.

Antall uspesifisert diagnoser gikk altså ned etter flere kontakter for alle lidelser, ikke bare for gjennomgripende utviklingsforstyrrelser.

Lord (2007) har gjort en longitudinell studie som fulgte barn som var henvist mellom 28-29 mnd, til de ble 9 år og diagnostisert på nytt. Studien ser på stabilitet av gitte diagnoser. Diagnosen autisme ble funnet å være svært stabil fra 2 år til 9 år. Av de som var gitt autismediagnose ved 2 år, fikk 84 % autisme, 15 % PDD-NOS og mindre enn 1 % ikke autismespekterdiagnose ved 9 år. Av de som hadde autismediagnose ved 9 år, hadde 71 % hatt autismediagnose og 27 % PDD-NOS-diagnose ved 2 år. PDD-NOS-diagnose gitt ved 2 år viste seg som mye mindre stabil. 25 % av dem hadde ved 9 år fremdeles PDD-NOS, 61 % hadde autismediagnose, og rundt 14 % av de som hadde PDD-NOS ved 2 år hadde diagnoser utenfor autismespekteret ved 9 år.

Det ser altså ut til at det er flere tilfeller som over tid går fra en uspesifisert diagnose til en spesifisert både generelt og mellom PDD-NOS og autisme. Samtidig bidrar PDD-NOS i større grad enn autisme til gruppen som ved 9 år er utenfor autismespekteret.

Har PDD-NOS-gruppen visse karakteristika som skiller den fra relaterte forstyrrelser?

Dersom PDD-NOS-gruppen kan karakteriseres med trekk som skiller seg fra andre kliniske grupper, så kan det argumenteres for at gruppen ikke bare er en "restgruppe".

Det mange forstyrrelser som kan inngå i "autismespekterforstyrrelser", alt ettersom hvilke definisjoner man bruker. Spekterforstyrrelser, vidt definert, kan inkludere klassisk autisme, høyt fungerende autisme (High Functioning Autism, HFA), Aspergers syndrom (Asperger Syndrome, AS), segmantisk pragmatisk forstyrrelse (Segmentic Pragmatic Disorder, SPD), disintegrativ forstyrrelse i barndommen (Childhood Disintegrativ Disorder, CDD) og noen ganger ADD (Attention-Deficit Disorder) og ADHD (Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder). Det å klassifisere forholdene mellom og på tvers av disse forstyrrelsene gjenstår som omstridt (Nadesan, 2005). En annen gruppe omtalt under autismespekterforstyrrelser er "Multiple complex development disorder" (McDD) (de Bruin, de Nijs, Verheij, Hartman & Ferdinand, 2007). Vi ser slik at et utvidet "spekterbegrep" hører en rekke forstyrrelser som en ofte ser forekomme sammen med autisme, uten at disse klassifiseres til de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser. Det vil derfor være relevant å se i hvilken utstrekning PDD-NOS-gruppen har karakteristika som skiller den også fra disse gruppene.

Karakteristika i forhold til de andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene

Det er fem diagnoser under gjennomgripende utviklingsforstyrrelser i DSM-IV og åtte i ICD-10. "Retts syndrom" er blant disse, og har blant annet et spesifikt kriterium som nedgang i kranievekst mellom 5 og 48 måneders alder, men også avvikende kjønnsratio, debutalder, og ellers et mønster av symptomer som gir differensialdiagnostiske ledetråder for å skille denne forstyrrelsen fra andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelser. For "Annen disintegrativ forstyrrelse i barndommen" er det essensielle differensialdiagnostiske trekket at

barnet taper tidligere ervervede ferdigheter på flere utviklingsområder i løpet av kort tid. ”Retts syndrom” og ”Annen disintegrativ forstyrrelse” lar seg dermed relativt uproblematisk skille fra de andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene, (selv om den siste også kan sees på som en ”gråsonekategori”), og har meget lav forekomst. I ICD-10 har man i tillegg en diagnose for ”Forstyrrelse med overaktivitet forbundet med psykisk utviklingshemming og bevegelsesstereotyper”. Denne kategorien er inkludert i ICD-10 for å fange opp en gruppe barn med dyp utviklingshemming, hyperaktivitet og oppmerksomhetsforstyrrelse, og som ofte også viser stereotyp atferd. Denne diagnosen er ikke utbredt i bruk og i ICD-10 er den beskrevet som en ”vagt definert tilstand med usikker nosologisk validitet” (WHO,1992, s. 254). ”Andre spesifiserte gjennomgripende utviklingsforstyrrelser” er også ført opp i ICD-10, uten spesifiserte kriterier. Fra klinisk hold bemerkes det at denne diagnosen er ukjent i bruk.

Aspergers syndrom og autisme er de diagnosene under gjennomgripende utviklingsforstyrrelser som det er vanskeligst å skille PDD-NOS fra, i all hovedsak på grunn av at disse bygger på de samme kriterier. Tidligere studier hvor man har forsøkt å finne skille mellom kliniske karakteristika for disse gruppene har gitt resultater og hypoteser i svært sprikende retninger.

Sosial interaksjon, kommunikasjon og stereotyp atferd

En studie har funnet at PDD-NOS-barn er bedre på kognisjon, kommunikasjon, og sosiale relasjonsevner i forhold til barn med autisme (Cohen, Paul & Volkmar, 1986). En studie fant at barn med atypisk autisme viste mer autistiske vansker ved imitasjon, visuell respons, auditorisk respons og nonverbal kommunikasjon enn barn med Aspergers syndrom (Kurita, 1997).

Walker et al. (2004) har gjort en studie med den hensikt å beskrive de kliniske karakteristika som blir tillagt diagnosen PDD-NOS av kliniske eksperter, og å sammenligne disse med kliniske karakteristika hos barn som har fått autismediagnose eller

Aspergerssyndromdiagnose. Barna ble sammenlignet ved hjelp av ulike mål på funksjonsnivå, som dagligferdigheter, sosiale ferdigheter, IQ og alder for bruk av språk. Man sammenlignet i forhold til ulike symptomer på de tre hovedkriteriene for autisme, det vil svekket sosial interaksjon, svekket kommunikasjon, og preferanse for gjentakende og stereotype aktiviteter. Ved analyse fant man at PDD-NOS-gruppen skåret signifikant høyere enn autismegruppen på mål på kommunikasjon, dagligferdigheter og sosialisering. PDD-NOS-gruppen skåret også bedre enn autismegruppen på mål på språktilegnelse, både for alder for første enkle ord og alder for første fraser. PDD-NOS-gruppen begynte å bruke språk signifikant tidligere enn autismegruppen, men var ikke forskjellig fra Aspergerssyndromgruppen. Flere barn med Aspergers syndrom enn PDD-NOS-barn og autistiske barn hadde et funksjonelt språk, barn med Aspergers syndrom hadde i mindre grad en forsinkelse i flytende språk enn PDD-NOS-barn og barn med autisme. Det generelle funnet fra mål på funksjonsnivå og språktilegnelse var at PDD-NOS-gruppen befant seg midt i mellom Aspergerssyndromgruppen og autismegruppen. Ved analyse av sammenligningen av gruppene på autistiske symptomer fant man at PDD-NOS-barn har mindre av repetitiv og stereotyp atferd og viser færre symptomer på sosial svekkelse enn Aspergerssyndromgruppen og autismegruppen. PDD-NOS-barn viste færre autistiske symptomer, færre sosiale, selvhjelps- og relasjonsproblemer enn Aspergerssyndromgruppen og autismegruppen. Barn fra PDD-NOS-gruppen ble funnet å kunne plasseres i en av tre subgrupper. En høytfungerende gruppe som lignet Aspergerssyndromgruppen men hadde forbigående språkforsinkelse eller mild kognitiv svekkelse (24 %), en gruppe som lignet autisme men som hadde sen debutalder eller for alvorlig kognitiv svekkelse, eller var for unge til å potensielt møte alle kriteriene for autisme (24%) og til slutt en gruppe som ikke oppfylte kriteriene for autisme på grunn av færre stereotype og repetitive atferder (52%). Forfatterens konklusjon i denne studien var at en mer

homogen *atypisk* gruppe med signifikante vansker i sosial kommunikasjon, men med færre stereotype atferder, kunne differensieres fra den mer uspesifikke PDD-NOS-gruppen.

Mars, Mauk og Dowrick (1998) har undersøkt pre-diagnostiserte barn i tidlig alder. I denne studien ble det delt inn i tre grupper; autisme, PDD-NOS, og en normalgruppe. Det beskrives en rekke forskjeller som er fordelt i større eller mindre alvorlighetsgrad mellom PDD-NOS og autisme. De nevnte avvikende atferdene besto av det å følge verbal orientering, å se på ansikter, å vise objekter, å endre blikk, å se på mennesker, å indikere ved hjelp av blikk, å uttrykke ord og det å imitere verbalisering. Forskerne fikk funn som peker i retning av ideen om et kontinuum, der barna som endte med PDD-NOS-diagnose senere hadde sosiale og kommunikative evner som plasserte seg mellom barn som senere fikk autisme og barn med vanlig utvikling.

Buitelaar, Van der Gaag, Klin og Volkmar (1999) fant at ved klinikers vurderinger av PDD-NOS i forhold til autisme går ledd angående mangel på latesom lek, forstillingsaktivitet og begrensede interessenmønstre igjen som de viktigste markører for skille mellom gruppene. Dersom klinikere ikke fant utslag på disse leddene ville de i mange tilfeller heller gi en PDD-NOS-diagnose enn en autismediagnose tross for at vedkommende i utgangspunktet tilfredstilte kriteriene for autisme. Tilsynelatende var tilstedeværelsen av spontan symbollek eller fantasi/forstillingsevne og mangelen på altopplukende interesse uforenelig med en autismediagnose, for mange erfarne klinikere.

Dette funnet kan vise mer om hvilke trekk man baserer seg på når man skal stille en diagnose, enn om hvilke trekk som går igjen i gruppen som har PDD-NOS-diagnose. Men dette er et moment som vil virke tilbake på hvilke karakteristika som vil være beskrivende for gruppen. Dersom alle med spontan symbollek og mangel på altopplukende interesse får PDD-NOS-diagnose fremfor autisme, selv om kriteriene for autisme er oppfylt, så vil i neste

omgang PDD-NOS-gruppen bestå av flere individer med spontan symbollek enn autismegruppen.

Debutalder

Walker et al. (2004) finner i sin studie ved sammenligning ikke noen forskjeller i alder med henhold til når atferdsavvik for autismegruppen og PDD-NOS-gruppen først ble registrert. PDD-NOS-gruppen begynte å bruke språk tidligere enn autismegruppen, men samtidig som Aspergergruppen. Dette kan igjen komme av definisjonen av diagnosene, hvor debutalderkriteriet ikke trenger å være oppfylt for PDD-NOS og Aspergers syndrom har ingen forsinkelse i språk som kriterium.

Pérez et al. (2007) har gjort en studie på tidligere funn av tidlige tegn på gjennomgripende utviklingsforstyrrelser (i løpet av de to første årene i barnets liv). Studier basert på analyser av retrospektiv informasjon gitt av foreldre, analyser av hjemmevideoer, kliniske vurderinger ved diagnosesetting, longitudinelle studier, og i tillegg på selve valideringen av kliniske instrumenter eller skalaer/checklister, ble sammenlignet. Til sammen 39 studier utført mellom 1975 og 2005 ble oppsummert. Forfatterne mener at det som går igjen i studiene som tidlige tegn på autisme, har å gjøre med sosiale, interpersonlige og intersubjektive faktorer. Delt oppmerksomhetsevne, øyekontakt, det å vise objekter, peking og respondering til eget navn ser ut til å være viktige markører. Svak sosial og affektiv reaktivitet, i tillegg til tilstedeværelsen av passivitet forekommer ofte og dukker opp relativt tidlig. Det som går igjen når man ser på de studier som skiller mellom tre grupper fra DSM-III ("infantil autisme", "generell utviklingsforstyrrelse i tidlig barndom" og "atypisk autisme") er at det er få forskjeller i manifestasjoner av symptomer i tidlig alder. Som nevnt er det et problem at diagnostiske inndelinger i tidligere studier ikke kan sammenstilles med dagens. Men dersom en sammenstiller "atypisk autisme" med PDD-NOS (atypisk autisme er i dag

inkludert i PDD-NOS), så taler denne studien for at debutalder ikke kan regnes som en markør for å skille PDD-NOS fra autisme.

Evnemål

Den komplekse sammenhengen mellom psykisk utviklingshemming og autismspekterforstyrrelser har vært mye diskutert. IQ-mål har vært vurdert som mulig middel for å differensiere mellom gruppene av gjennomgripende utviklingsforstyrrelser. Det har derimot ikke vært funnet konsistent støtte for denne hypotesen. I en studie (Chakrabarti & Fombonne, 2005) hvor mental fungering ble vurdert på tvers av autismegruppen, Aspergerssyndromgruppen og PDD-NOS-gruppen fant man signifikante forskjeller mellom gruppene. Raten for psykisk utviklingshemming var 66,7 % i autismegruppen, 12 % i PDD-NOS-gruppen og 0 % i Aspergerssyndromgruppen. I PDD-NOS-gruppen skåret alle individene innenfor mild psykisk utviklingshemming. I autismegruppen hadde 28 % mild psykisk utviklingshemming og 38,1 % hadde moderat til alvorlig psykisk utviklingshemming.

I tillegg til at studiet er basert på et lite utvalg (N=57), er vanskelig å si om dette kan regnes som karakteristika for å skille gruppene, eller om dette er karakteristika gruppen har fått på grunn av utforming av diagnostiske kriterier. Aspergers syndrom har for eksempel som kriterium at det ikke skal være en generell kognitiv svekkelse, altså vil ikke individer som har under normal intelligens bli gitt denne diagnosen.

Det ser ut til at ratene for psykisk utviklingshemming generelt er lavere i den senere tids studier enn tidligere studier på autismspekterforstyrrelser (Fombonne, 2007). Dette kan igjen komme av at en større gruppe enn bare den "klassiske autisme" blir tatt med, og at man for blant annet Asperger syndrom og PDD-NOS har en lavere andel av psykisk utviklingshemming enn autismegruppen på grunn av utformingen av diagnosekriteriene.

I en longitudinell studie hvor Lord (2007) har fulgt barn fra de ble henvist ved 2 år til de ble diagnostisert på nytt ved 9 år, ble det gjort en sammenligning av endringer i verbal IQ

og nonverbal IQ. PDD-NOS-gruppen skårer generelt høyere enn autismegruppen på både verbal og non-verbal IQ i denne studien. Nonverbal IQ var svært stabil over tid for alle gruppene, og alle gruppene skårer jevnt over bedre enn på non-verbal IQ enn verbal IQ. Verbal IQ var stabil for de barna som hadde konsistente autismediagnoser eller som hadde ikke-spekter diagnoser mellom 2 og 9 år, men gikk opp fra 5 til 9 år for barn som gikk fra autisme til PDD-NOS diagnose, for de som hadde PDD-NOS diagnose hele tiden og for barn som gikk fra PDD-NOS til ikke-spekter diagnose. Økning i verbal IQ fra 5-9 år var tydeligst i gruppen som gikk fra autisme til PDD-NOS. Forfatterne viser til at endringen i verbal IQ kan skyldes at flere av barna fra PDD-NOS-gruppen i utgangspunktet hadde normale evner i forhold til ikke-spektergruppen og autismegruppen, hvor en høyere andel hadde alvorlig psykisk utviklingshemming (Lord, 2007). Grunnene til at verbal IQ for PDD-NOS-gruppen gikk opp fra 5 til 9 år er ikke videre undersøkt, men det kan se ut som at flere barn i PDD-NOS gruppen kan nyte godt av utvikling i skolealder i forhold til kognitive evner. Det er imidlertid ikke mulig å si om dette skyldes at flere med gode evner blir gitt PDD-NOS-diagnose eller om det kan være et trekk ved gruppen.

Kjønnsrater

Et gjennomgående funn fra alle studier som har sett på fordelig av kjønnsrater for undergruppene, er at PDD-NOS ikke peker seg ut i forhold til autisme og Aspergers syndrom. Det generelle funnet er at det er en høyere andel av gutter som får diagnosene enn jenter (Fombonne, 2007). Altså kan ikke kjønn regnes som et karakteristikum som kan være med på skille PDD-NOS fra de andre gruppene.

Karakteristika i forhold til relaterte forstyrrelser utenfor de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser

Det er gjort visse studier på avgrensingen mellom lidelser eller forstyrrelser utenfor de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser og PDD-NOS. En studie hvor man har sett på lavtfungerende og høytfungerende grupper for seg, fant at PDD-NOS-barn ikke skilte seg fra barn med autisme eller grupper med språkforsinkelse eller psykisk utviklingshemming når det gjelder mål på språk og adaptiv fungering, men viste mindre begrensede stereotypiske atferder enn den høytfungerende autismegruppen (Allen et al., 2001). Det har blitt rapportert at det er vanlig at PDD-NOS-barn i utgangspunktet blir gitt en ADHD-diagnose, og det har vært rapportert at opp til cirka tre fjerdedeler av barn med PDD-NOS-diagnose i utgangspunktet hadde en ADHD-diagnose (Walker et al., 2004). En studie av barn med PDD-NOS og ADHD fant at de to gruppene ikke skilte seg fra hverandre med hensyn til det totale antall autistiske symptomer, generell psykopatologi eller oppmerksomhetsproblemer, men at det var små forskjeller i hvilke autistiske symptomer og hvilke typer eksekutive problemer som gikk igjen for de to gruppene. Overlappingen mellom PDD-NOS og ADHD kan komme av at en del av det som er regnet som tidlige tegn på ADHD kan ligne tidlige tegn på PDD-NOS (Luteijn et al., 2000).

Mayes et al. (1993) har i en studie sett på karakteristika som kan skille mellom PDD-NOS, autisme og språkforstyrrelser. Sammenligning viste ikke noen forskjeller i kommunikasjon og ferdigheter i dagligaktiviteter, men viste signifikante ulikheter i sosialisering, hvor PDD-NOS-gruppen havnet mellom autismegruppen og språkgruppen. Analysen viste at på alle sammenligninger falt gjennomsnittsskårene for PDD-NOS-kasusene mellom skårene for autisme- og språkforstyrrelsesgruppene. 7 ledd ble funnet å skille signifikant mellom PDD-NOS og autisme, mens 21 ledd skilte signifikant mellom barn med PDD-NOS og de med språkforstyrrelse. Generelt var de leddene som diskriminerte PDD-

NOS fra autisme relatert til sosialisering og relasjon med jevnaldrende, hvor PDD-NOS-gruppen viste mindre alvorlige problemer med jevnaldrenderelasjoner enn barn med autisme. PDD-NOS-gruppen viste til gjengjeld mer vansker med sosiale relasjoner og behov for rutiner og orden enn språkforstyrrelsesgruppen.

Det ble i denne studien funnet flere ledd som skilte mellom PDD-NOS-gruppen og språkforstyrrelsesgruppen, enn som skilte mellom PDD-NOS-gruppen og autismegruppen. Dette funnet tyder på at PDD-NOS-gruppen ligger ”nærmere” autismegruppen enn språkforstyrrelsesgruppen.

Buitelaar et al. (1999) har undersøkt hvilke ledd fra kriteriene for autisme fra ICD-10 og DSM-IV som skilte signifikant mellom PDD-NOS og andre forstyrrelser. Hovedundergruppene av ikke-autistiske diagnoser var psykisk utviklingshemming og språkforstyrrelser. Tidligere diagnostiserte individer ble i denne studien vurdert på nytt ut fra skriftlig bakgrunnsinformasjon om individene. Man så deretter på hvilke ledd som gav en riktig diagnostisering i flest tilfeller. De syv kriteriene med høyest diskriminativ styrke var fire ledd fra sosial interaksjonsdomenet, som det å ikke møte blick, vansker med jevnaldrenderelasjoner, mangel på delt glede og mangel på gjensidighet. I tillegg var det to ledd fra kommunikasjonsdomenet som hadde høy diskriminativ styrke; vansker med konversasjon og repetitiv bruk av språk. I tillegg kom vansker med selektiv sosial interaksjon før 3-års alder. At tre av kriteriene måtte være oppfylte i tillegg til at ett av dem måtte være fra sosiale interaksjonskriterier ble utifra dette utledet som skåringsregel som den som gav en riktig klassifikasjon av flest tilfeller av PDD-NOS-kasusene i forhold til andre forstyrrelser.

PDD-NOS kategorien kan ut fra denne studien se ut til å skille seg mer fra språkforstyrrelse og psykisk utviklingshemming på det sosiale domenet, enn på kommunikasjon og stereotyp atferd.

de Bruin et al. (2007) har sett på skille i karakteristika mellom PDD-NOS og ”Multiple Complex Development Disorder” (McDD). McDD er en kategori brukt i klinisk praksis for en gruppe barn med en kombinasjon av tidlig debut i svekkelse av affektregulering, høyt nivå av angst, forstyrrede sosiale relasjoner og perioder med tankeproblemer, men er ikke en formell diagnose. Disse barna har ofte vært diagnostisert med ”barndomsschizofreni”, ”borderlinesyndrom i barndommen” eller ”schizoid personlighet”, men på grunn av de observerte sosiale vansker, gjennomgripende karakter og tidlige debut gis barna også PDD-NOS-diagnose. Barna fra de to gruppene ble sammenlignet i forhold til psykiatrisk komorbiditet, psykotiske tankeproblem, og problemer med sosial kontakt. McDD-gruppen skåret høyere på angst, nedbrytende atferd og psykotisk tankeproblemer. PDD-NOS skåret høyere på sosiale problemer. Forfatterne mener her at McDD-gruppen kan skilles fra PDD-NOS-gruppen i karakteristika og at McDD bør skilles ut fra PDD-NOS-kategorien som egen kategori.

Har PDD-NOS-gruppen en etiologi som skiller seg fra de andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene?

Kanner skriver i 1971 i en oppfølgingsstudie av de elleve autistiske barna som ble originalt rapportert i 1943 at:

As for the all-important matter of etiology, the early development of the 11 children left no other choice than the assumption that they had ‘come into the world with an *innate* disability to form the usual, biologically provided contact with people’. The concluding sentence of the 1943 article said: ‘here we seem to have pure-culture examples of *inborn* autistic disturbances of affective contact’. One can say that now unhesitatingly that this assumption has become a certainty. (Kanner, 1971, s. 141)

Under avsnittet som gjelder generelt for utviklingsforstyrrelser i ICD-10 står det at det er grunn til å tro at genetiske faktorer spiller en viktig rolle i etiologien for mange, men ikke

for alle tilfeller (WHO, 1992). Videre bemerkes det at: ”selv om det vanligvis er bred enighet om konseptualiseringen av forstyrrelser i denne delen, er etiologien ukjent i de fleste tilfellene, og det hersker fortsatt usikkerhet både når det gjelder grensesetting og nøyaktig underinndeling av utviklingsforstyrrelsene” (WHO, 1992, s.231).

De elleve barna som Kanner først baserte sine beskrivelser av de autistiske trekk på, var i virkeligheten mange flere. Det vil si at det var mange barn han *ikke* tok med i sine beskrivelser, fordi de ikke passet inn. Blant annet utelot han barn med symptomer på autisme men som også hadde epileptiske anfall eller var mentalt tilbakestående. ”Kanner was interested in defining a new syndrome, so he needed to set the boundaries of what would and would not qualify as autism” (Grinker, 2007, s.46). Grinker argumenterer også for at siden DSM er et deskriptivt dokument basert på lister av symptomer, og ikke årsaksforklaringer, så kan man anta at autisme kan ha en rekke vidt forskjellige årsaker eller genetiske utgangspunkt (Grinker, 2007).

Når det gjelder hjerneabnormaliteter finnes det økende evidens for at slike er til stede ved gjennomgripende utviklingsforstyrrelser (Klinger, Klinger & Pholig, 2007, s. 78). En rekke områder har vært implisert i gjennomgripende utviklingsforstyrrelser, blant annet cerebellum, det limbiske system og cerebral cortex. Ved autismspekterforstyrrelsene er disse hjerneabnormalitetene tenkt å resultere fra underliggende genetiske predisposisjoner (Klinger et al., 2007). Ozonoff, South og Provencal (2007) beskriver at de ikke finner noe evidens for at en meget lokalisert patologi skulle ligge til grunn for autisme. De konkluderer med at mange funn tilsier at en kombinasjon av diverse, men relaterte, nevroutviklingsmessige abnormaliteter utgjør grunnlaget for grunntrekkene i symptomatologien, og den assosierte kognitive svikt og de epileptiske anfall.

Det er ikke mange studier som ser på PDD-NOS spesifikt i forhold til verken hjerneanomalier eller genetiske markører.

Det eksisterer imidlertid evidens for at autisme er arvet på en kompleks polygenetisk måte, med over et titalls gener mulig involvert. Forskning viser til at det er ikke autisme i seg selv som arves, men et utvidet sett av vansker som er mildere, men kvalitativt like som vanskene i autisme (Ozonoff et al., 2007). "Broad autism phenotype" referer til det faktum at genetikken ikke bare står ansvarlig i forhold til autisme i seg selv, men til en sammensetning av mer subtile abnormaliteter (Micali et al., 2004). Denne "broad autism phenotype" har blitt funnet i 15-45 % av familiemedlemmer til individer med autisme i forskjellige utvalg (Ozonoff et al., 2007). Det har i forhold til "broad autism phenotype" vært gjort en undersøkelse (Micali et al., 2004) som så på hvorvidt det var forskjeller i undergruppene autisme, Aspergers syndrom og PDD-NOS i forhold til hvor mange som hadde autoimmune, utviklingsmessige og psykiske lidelser/forstyrrelser blant de affektertes slektninger. Ingen slik effekt fantes, det var ikke noen forskjell i ratene for disse gruppens slektninger. "This might hint at a common genetic liability for pervasive developmental disorders as a whole spectrum" (Micali et al., 2004, s.36).

Implikasjoner av utvikling på autismedfeltet og funn rundt PDD-NOS for PDD-NOS som kategori

Lorna Wing skrev i "Det autistiske spektrum" (Wing, 1997) som kom ut første gang i 1970, at det var like mye debatt rundt autismedfeltet i 1997 som det var på 70-tallet, men at søkelyset hadde endret seg. På 70-tallet dreide det meste seg om det typiske autistiske syndrom, og om foreldrenes skyldmengde i barns utvikling av dette syndromet. Man visste ikke mye om årsaker og om utfall i det voksne liv. På 90-tallet hadde spekterbegrepet kommet i bruk og det var utbredt enighet om at det autistiske syndrom skyldtes funksjonsbrist i hjernen. Søkelyset var nå rettet mot spesifisering av diagnostiske kriterier, utskillelse av undergrupper som kan ha hver sine årsaker eller kreve ulike behandlingsmetoder, avgrensning

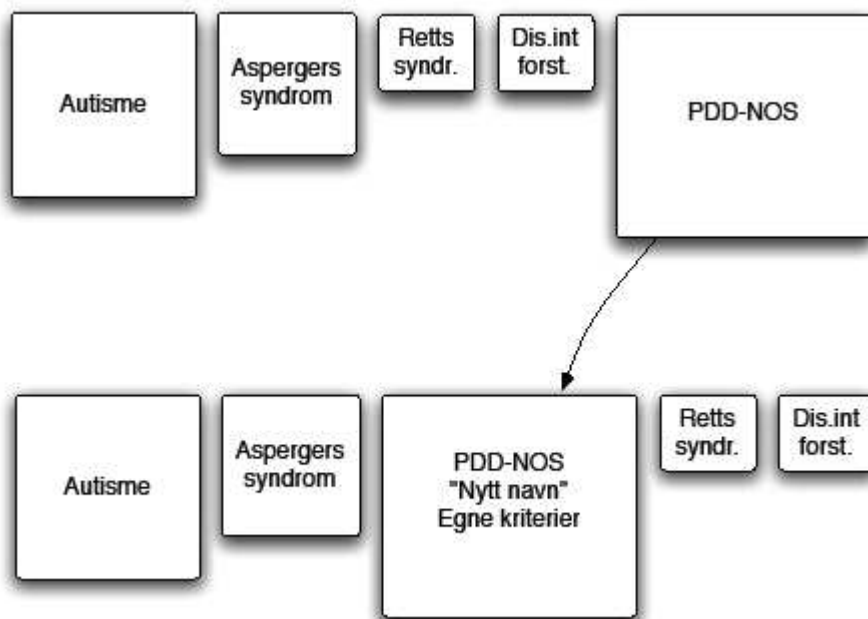
av spekteret og utforsking av bakenforliggende nevropatologiske tilstander, og hvordan disse gir seg utslag i psykologiske prosesser og manifest atferd (Wing, 1997). Et drøyt tiår senere kan man si at mye av den samme debatten fremdeles pågår.

Dersom man ser spesielt på PDD-NOS-gruppens plass i denne debatten kan man se det som at to ulike ”retninger” utkrystalliserer seg for hva som er veien videre, for hvordan denne kategorien kan utformes i fremtiden. Den første består av argumenter hvor man beholder PDD-NOS-kategorien, men gir den egne kriterier. Den andre består av argumenter for en annen inndeling av de gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene enn den vi har i dag.

Beholde PDD-NOS-kategorien og gi den egne kriterier

Buitelaar et al. (1999) fant 7 diagnostiske kriterier som så ut til å kunne skille mellom PDD-NOS, autisme og andre forstyrrelser. Forfatterne hevder altså at PDD-NOS-gruppen kan og bør ha egne kriterier og et eget navn, ut fra det rasjonale at dette vil lette forskning og fordeling av kliniske tilbud, og at det kan lette for administrering av rettigheter. Videre er dette et grep som vil kunne gi høyere reliabilitet for diagnostisering av subjekter, og lette arbeidet med å utarbeide spesifikke retningslinjer for behandling på gruppenivå (Buitelaar et al., 1999).

Visse funn tyder på at det kan være gradfordelinger av ulikheter mellom PDD-NOS-gruppen, og autismegruppen og Aspergerssyndromgruppen (Mars et al., 1998). Det er også funn som tyder på at det kan være gradforskjeller i karakteristika mellom PDD-NOS, ADHD og språkforstyrrelser (Luteijn et al., 2000; Mayes et al, 1993). Det kunne være ønskelig å lette differensieringen mellom disse gruppene, og egne kriterier for PDD-NOS-gruppen ville være et hjelpemiddel i arbeidet.



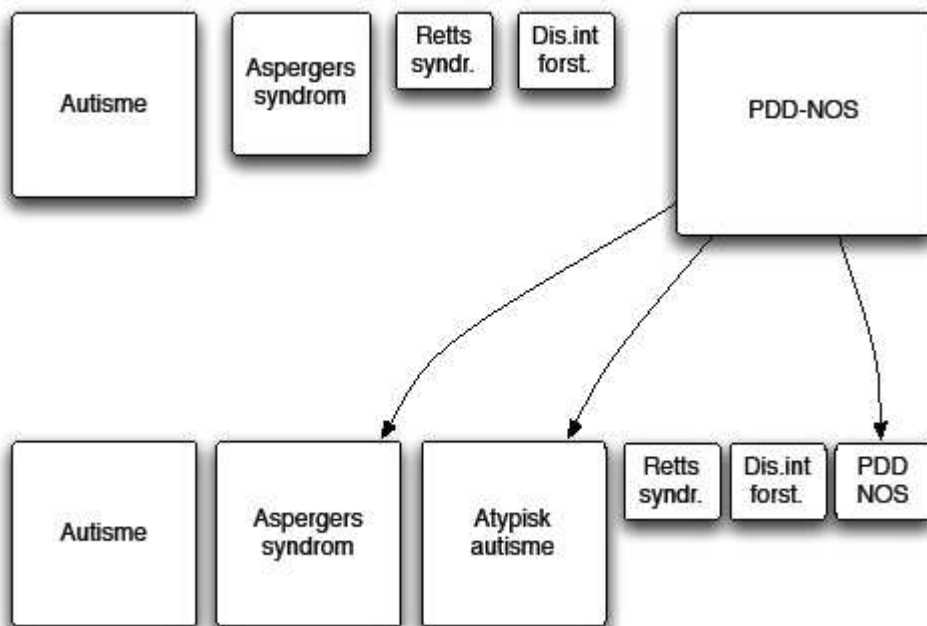
Figur 1. Illustrasjon av endringen hvor PDD-NOS får egne kriterier og et eget navn

Merk. Dis.int.forst.=”childhood disintegrativ disorder”

Etter å ha sett på karakteristika for gruppene med PDD-NOS-diagnose, autismediagnose og Aspergerssyndromdiagnose og hva som skiller dem fra hverandre, mener Walker et al. (2004), at dersom en skulle karakterisere PDD-NOS-barna som gruppe, er deres vansker med gjensidig sosial interaksjon det som plasserer dem innenfor autismespekteret. De er imidlertid bedre fungerende enn barn med autisme, har mer språkforsinkelse enn barn med Aspergers syndrom og færre repetitive atferder enn begge disse gruppene. Dette er hovedtrekkene som gjør gruppen ”atypisk”. De argumenterer derfor med at dersom man for en ”atypisk” kategori hadde kriterier som bestod av 1) problemer med gjensidig sosial kontakt, 2) mild eller forbigående repetitiv stereotyp atferd og 3) forbigående eller vedvarende språkforsinkelse, så ville dette ha ført til en inkludering av 50 % av individene i PDD-NOS-gruppen fra studien. Videre hevder de at dersom individene med flere symptomer på det repetitive atferdsdomenet, men med godt nåværende språk kunne inkluderes i

Aspergerssyndromgruppen, så ville dette svare for ytterligere 25 % av barna fra PDD-NOS-gruppen i studien. Dette ville imidlertid være avhengig av at kriteriet "no clinically significant general delay in language" for Aspergers syndrom ikke er tilsvarende strengt som i dag. Andre har også hevdet at dette kriteriet for språk for Aspergers syndrom ikke stemmer overens med hva som i realiteten blir vektlagt (Tsai, 2004). Den siste gruppen, PDD-NOS, ville da i følge Walker et al. kunne inneholde de få som det er vanskelig å gjennomføre en fullstendig utredning av, enten på grunn av at de er for unge eller for forsinket i utvikling, eller fordi de har et senere debuttidspunkt. Å differensiere mellom de fire gruppene på denne måten ville kunne forbedre reliabiliteten av diagnosene og danne et grunnlag for mer presis testing av kategoriens validitet. Den "atypiske" gruppe skal slik bestå av barn som er bedrefungerende enn barn med autisme, har mer språkforsinkelse enn barn med Aspergers syndrom og har færre repetitive atferder enn begge de andre gruppene. Disse tiltakene ville muligens gi opphav til at PDD-NOS ville nærme seg mer en "restkategori" som en den var tenkt å være, nemlig en kategori for en mindre gruppe individer som ikke lar seg diagnostisere på annet vis.

Walker et. al understreker imidlertid at en slik inndeling ikke gir endring i innholdsvaliditeten for gruppene, men er et forsøk på å bedre reliabiliteten i diagnostisering (Walker et al, 2004). På samme måte som hos Buitelaar et al. argumenteres det altså for praktiske grunner for endringer som er innen rekkevidde i forhold til dagens inndeling.



Figur 2. Illustrasjon av endringen hvor en del av PDD-NOS-gruppen blir inkludert i Aspergers syndrom, en del blir beholdt som en "atypisk autisme", og PDD-NOS-gruppen blir beholdt for de få.

Merk. Dis.int.forst.= "childhood disintegrativ disorder"

En ny inndeling av de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser

Spekter

Diagnosen Aspergers syndrom fordrer normal intelligens, selvhjelpsevner og språkutvikling. Både Hans Asperger og Lorna Wing har imidlertid rapportert pasienter med Aspergers syndrom som var enten språkforsinket som små barn eller med mild psykisk utviklingshemming (Tsai, 2004). Andre forskere har funnet pasienter med Aspergers syndrom som uten tvil har vansker i kommunikasjon som følge av deres sosiale vansker og snevre interesser. Det er publisert mange studier som betviler de egentlige forskjellene mellom

autisme og Aspergers syndrom, slik diagnosene er formulert (Mayes, Calhoun & Crites, 2001).

Hvis forskning viser at det ikke er klare ulikheter mellom karakteristika for autisme og Aspergers syndrom, og heller ikke klare funn som tyder på at det er visse karakteristika som skiller PDD-NOS fra disse kategoriene, kan det tyde på at de alle tre ligger på en og samme dimensjon. Dette har også vært hovedtankegangen innenfor bruken av autismspekterbegrepet. Lord (2007) hevder for eksempel “there is evidence from a number of sources that autistic spectrum disorders (ASDs), or at least some aspects of ASDs, fall in continuous dimensions” (Lord, 2007, s.60).

Det har vist seg lettere å avgjøre om noen er innenfor eller utenfor autismspekteret, enn å skille mellom undergrupper (Mahoney et al., 1998). Spekterbegrepet har funnet gjenklang hos flere klinikere på autismefeltet og autismspekterbegrepet er i dag i utstrakt bruk. Å beskrive et individ som at det befinner seg “innenfor autismspekteret” gjør at man ikke trenger å ta stilling til nøyaktig hvor individet plasserer seg innenfor spekteret, dermed heller ikke tilhørighet til en spesifikk diagnosegruppe.

Imidlertid kan spekterbegrepet også reise nye problemstillinger. Det kan for eksempel stilles spørsmål til om individer med autisme representerer et spekter separat fra den generelle befolkning, eller om individer med autisme representerer den ekstreme enden av en kontinuerlig fordelt distribusjon av sosiale vansker/autistiske trekk i den generelle befolkningen. Det er gjort få studier på prevalens for autistiske trekk i normalbefolkningen. I de få studiene som er gjennomført, har det vist seg at opp til over en tredjedel rapporterer å ha noen autistiske symptomer eller trekk, og at en til to prosent rapporterer mange slike symptomer (Posserud, Lundervoll & Gillberg, 2006). Spekterbegrepet kan bidra til at bildet av autismegruppen, og slik også PDD-NOS-gruppen, i større grad blir diffus.



Figur 3. Illustrasjon av spektertankegangen hvor de ulike undergruppene ligger fordelt etter graden av vansker på ett og samme kontinuum.

Merk. Dis.int.forst.=”childhood disintegrativ disorder”

Syndrom

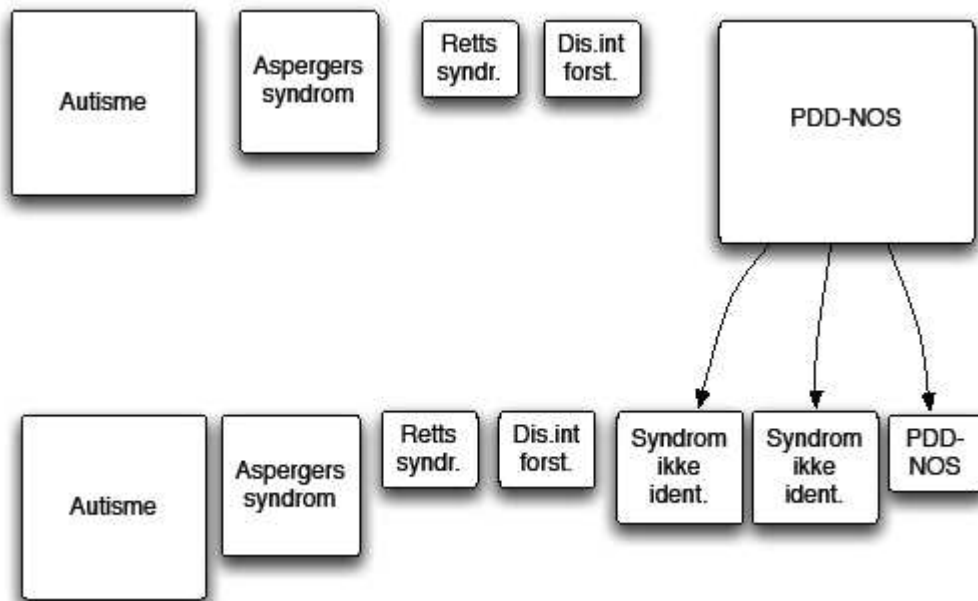
Et syndrom kan defineres som: ”et sykdomsbilde som er kjennetegnet ved bestemte symptomer som alltid forekommer samtidig”(Gjærum & Ellertsen, 2002, s.264). Autisme er definert som et atferdssyndrom (Gillberg & Coleman, 2000). Selv om man i den kliniske hverdag forholder seg til autisme, Aspergers syndrom og PDD-NOS som fordelt på et spekter, er det også to kategorier under de gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene, nemlig ”Retts syndrom” og ”childhood disintegrativ disorder” (eller ”Annen Disintegrativ forstyrrelse i barndommen” i ICD-10), som man tenker skiller seg klart fra de andre kategoriene, blant annet ved forløp og kjønnsratio. I ICD-9 eksisterer ikke ”Retts syndrom”. Dette har kommet til i ICD-10, og kan sees som et eksempel på hvordan man ”oppdager” og skiller ut et syndrom som tidligere ikke ”eksisterte”. Det kan tenkes at det eksisterer flere undergrupper eller egne syndrom under paraplykategoriene som enda ikke er funnet, og at PDD-NOS kategorien kan ”maskere” en del av disse. I tillegg til disse syndromene som kan maskeres her, kommer alle syndromene som kan ledsages av autistisk atferd eller symptomer, det være seg Fragilt X-syndrom, Landau-Kleffners syndrom og lignende.

Populasjonsbaserte prevalensstudier har indikert at en samtidig forekomst av et autismesyndrom sammen med et av de mer prevalente medisinske syndromer, forekommer oftere enn forventet ved tilfeldighet. "Dobbelsyndrom" er et uttrykk brukt for å beskrive pasienter med en dobbeldiagnose bestående av et kjent medisinsk syndrom og et autismesyndrom og man har funnet at opp til 1 av 4 kasus er et dobbelsyndrom. Det å finne ut hvorfor en person med et syndrom har autistiske symptomer og en annen med samme syndrom ikke har det, er av interesse for å forstå det autistiske syndrom generelt. Der er ikke noen biologiske *enkeltmekanismer* som er årsak til autisme i alle disse dobbelsyndromene, men dobbelsyndromene kan si noe om på hvilket tidspunkt i for eksempel svangerskapet autisme kan oppstå, de kan si noe om lokalisasjon av spesifikke deler av sentralnervesystemet hvor skade kan gi opphav til autistiske symptomer, og de kan hjelpe til å identifisere spesifikke nevropatologiske faktorer i hjernens utvikling som ligger til grunn for atferdsmønstrene i autisme (Gillberg & Coleman, 2000). Forskning rundt dobbelsyndromer antyder at syndromtenkningen er relevant og kan være hensiktsmessig innen dette feltet.

Hvis en skal tenke i evolusjonspsykologiske termer, kan det synes intuitivt riktig å anta at sosiale funksjoner har vært fylogenetisk avgjørende for menneskene i så lang tid, at det har satt ett visst preg på hvordan vår hjerne er bygget opp. Når det gjelder språk har man etter hvert klart å lokalisere språklige funksjoner strukturelt til spesifikke områder, for eksempel språklig forståelse til Wernickes område og språklig formuleringsevne til Brocas område. Videre vet man at det for disse funksjonene kan forekomme at andre strukturer ta over for strukturer som ikke fungerer ved visse utviklingsfaser. Man vet også at noen språkvansker stammer fra problemer i auditorisk kanal, noen fra visuell kanal og så videre. Slik kan man sette spørsmålsteget ved om det er slik at de strukturer som har med sosiale prosesser å gjøre skulle være så begrensede og så like fra individ til individ, at de ved dysfunksjon gir et så snevert og enkelt sett med symptomer som ved Kanners autisme. At man i fremtiden skal få

kartlagt alle hjernestrukturer og deres funksjoner er gjerne ikke sannsynlig. Dersom en ser på funnene vedrørende språkfunksjoner er det imidlertid nærliggende å tenke seg at dysfunksjon relatert til det sosiale også må kunne foreligge i et tilsvarende rikt utvalg som ved språkvansker, med til dels vidt forskjellig symptomatologi. Dette passer med gyldigheten av at det eksisterer en større gruppe av individer som faller utenfor de snevre autismesyndromene, med en rekke mangeartede tilleggstrekk, som PDD-NOS-gruppen. Man kan tenke seg at det finnes grader av skader på strukturelt nivå som ikke gir seg utslag i symptomer som lett kan graderes som et "syndrom" på grunn av deres klare mønster, men som på grunn av for eksempel tett samarbeid til andre strukturelle nettverk og andre hjernefunksjoner får *forskjellige* utslag/fenotyper.

I en tradisjonell forståelse av syndrombegrepet, der bestemte symptomer alltid forekommer samtidig, er det ikke mye som tyder på at PDD-NOS-gruppen skulle maskere et syndrom i seg selv. Til det er gruppen altfor heterogen, og den skiller seg ikke ut ved spesifikke karakteristika. Likevel er det ikke umulig at deler av gruppen kan representere sjeldnere syndromer. Den omtalte McDD-gruppen kan være et eksempel på et slikt syndrom (de Bruin et al, 2007). Hvis man tenker syndrom som en skade på det sosiale system som gir seg vidt forskjellige utslag- fordi dette i stor grad dreier seg om et grunnleggende og komplekst menneskelig system- kan man imidlertid hevde at PDD-NOS og autisme er forskjellige utfall av samme syndrom.



Figur 4. Illustrasjon av endringen hvor det fra PDD-NOS-gruppen skilles ut syndromer som enda ikke er identifisert.

Merk. Dis.int.forst.=”childhood disintegrativ disorder”

Syndrom ikke ident.= syndrom enda ikke identifisert

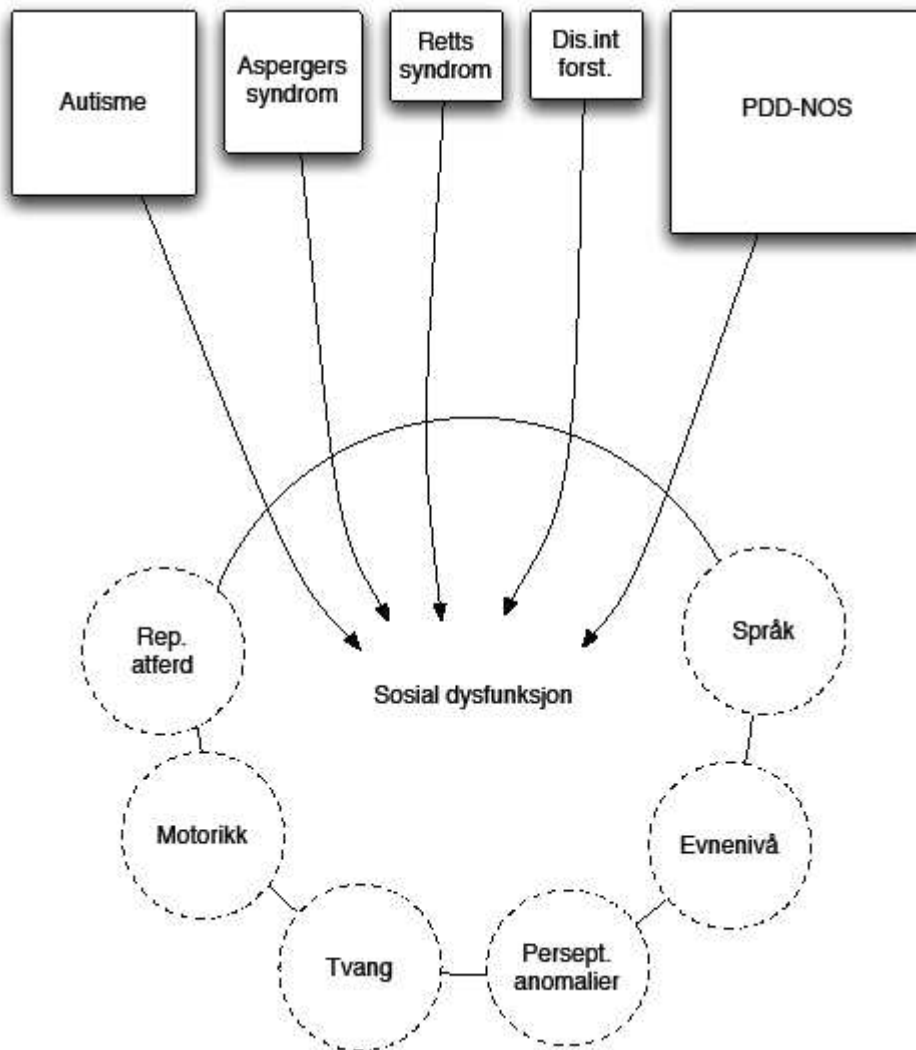
Sosial dysfunksjon

På det kliniske felt hevdes det av enkelte i senere tid at man ved diagnostisering av barn innen de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser med fordel kunne fokusere mer på ”sosial dysfunksjon” enn på de andre to domeneene av vansker i de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser. Tanken er da at de andre to hoveddomeneene, kommunikasjon og stereotyp atferd, eventuelt kan og bør vurderes for seg. Som begrunnelse vises det til at repetitiv, stereotyp atferd ikke alltid forekommer ved autisme (som i tilfeller av PDD-NOS), men at en slik atferd svært ofte forekommer ved psykisk utviklingshemming, og at det derfor ikke er en tett nok assosiasjon mellom dette trekket og autisme. Repetitiv, stereotyp atferd bør dermed ikke brukes som et kriterium, men som et assosiert trekk. Språk- og

kommunikasjonsvanskene assosiert med autismespekterforstyrrelser kan også sees på som så varierte at de best bør beskrives for seg. Altså ser man for seg at ”sosial dysfunksjon” er kjernen i problematikken, og at en rekke assosierte trekk kan være til stede i større eller mindre grad.

I DSM-III hadde man ulike kategorier for ”fullt utviklet syndrom” og ”residualtilstand”. ”Residualtilstand” beskrives som tegn på sykdommen som har vedvart inntil nå, slik som eiendommeligheter i kommunikasjon og sosial tafatthet (APA, 1980). Et spørsmål blir om denne kategorien ble utformet ut fra at dette var en utvikling som en har registrert klinisk. Kan det være at sosiale problemer i seg selv (også det sosiale i kommunikasjon) er det trekket som autisten i alle tilfeller har vansker med, og at de andre kriteriene i større grad gjenspeiler trekk som er assosierte, men høyst variable? Perez et al. (2007) sine funn i en gjennomgang av studier som har sett på informasjon utledet av samtlige av de kliniske instrumenter som brukes for å avdekke autisme tidlig, kan ses som støtte for et slikt syn. Funnene her pekte i retning av at sosiale symptomer er de mest relevante og fremtredende.

Implikasjonene fra en tankegang der sosial dysfunksjon fremheves som det sentrale, kan være en bredere ”sosial dysfunksjonsgruppe”. Ut fra denne tankegangen vil man i så fall kunne se for seg at man har ”sosial dysfunksjon” som kardinalsymptom, og at gruppene som har kjernevanskene på dette området ville bli integrert i en bredere kategori. PDD-NOS ville her kunne bli inkludert sammen med autisme og Asperger.



Figur 5. Illustrasjon av hvordan PDD-NOS-gruppen inkluderes sammen med andre gjennomgripende utviklingsforstyrrelser i en ”sosial dysfunksjon”-kategori, hvor andre trekk regnes som assosierte eller relaterte.

Merk. Dis.int.forst.=”childhood disintegrativ disorder”

I tillegg til disse til argumentene som er nevnt for spekter, syndrom og sosial dysfunksjon finnes det forskning av nyere dato som søker andre forklaringer for fellesmekanismer som kan ligge til grunn for vanskene som går igjen i gjennomgripende utviklingsforstyrrelser.

Forskning på genetiske markører har blant annet ført til teorien om ”broad autism phenotype” tidligere nevnt (Micali et al., 2004). Det har også kommet til teorier som i hovedsak forholder seg til svikt i kognitive funksjoner. En ser for seg kognitive funksjoner som det intermediære ledd mellom nevroanatomiske abnormaliteter og de atferdsmessige symptomer. ”Implicit learning impairments”- teori og ”Joint attention”-teori er eksempler på denne type teorier. ”Implicit learning impairments”- teori går ut på at autismespekterindivider har til felles at de har vansker med å integrere informasjon på tvers av kontekst, men må huske individuelle regler for hver nye situasjon de møter (Klinger et al., 2007). ”Joint attention”-teori ser på svikt i individers kapasitet til å koordinere oppmerksomhet med en sosial partner, i forhold til et objekt eller en hendelse (Mundy & Thorp, 2007). Det er uvisst om, og på hvilken måte, disse teoriene vil kunne bidra til en annerledes inndeling og av de gjennomgripende utviklingsforstyrrelser.

Avsluttende sammenfatning

Dersom man ser på tidlige tall for autisme med en forekomst på 4-5 per 10000 individ fra 60-tallet og sammenligner med dagens tall på rundt 60 per 10000 for de gjennomgripende utviklingsforstyrrelsene samlet, kan det umiddelbart se ut som om det har pågått en epidemi. Mange studier har rettet seg nettopp mot avklaringen av dette fenomenet. For PDD-NOS har de få studiene som er gjort på prevalens vist en tilsvarende økning. I tillegg har gruppen, i de studiene som har sett på prevalens estimat for PDD-NOS separat, overraskende vist seg å ha nærmere dobbel så høy forekomst som hovedkategorien autisme.

Som vist gjennom ulike studier, kan en grunn til denne økningen være at PDD-NOS-diagnosen er svært åpent formulert og gir mulighet for inkludering av mange individ. Diagnosen har videre gått fra å ikke eksistere til å eksistere og bli hyppigere tatt i bruk. Metoder for å velge ut kasus for større studier på forekomst har blitt grundigere, mer

oppsøkende og mer inkluderende. Klinikeres valg av PDD-NOS som en ”mildere” diagnose enn autisme, kan ha virket inn. Økningen i forekomst av PDD-NOS-diagnosen kan også ses i lys av at det har vært en generell økning i nevropsykiatriske diagnoser og en generell økning av uspesifiserte diagnoser. Endringer i skolesystemets krav kan også være betydningsfullt. Man kan imidlertid ikke si noe sikkert med hensyn til om økningen er reell, da man ikke vet hvordan situasjonen ville vært om de nevnte faktorene ikke hadde forekommet samtidig med den store veksten i gruppen. Det finnes få studier på autistiske symptom i den vanlige befolkning.

Når det gjelder karakteristika for gruppen er det vanskelig å si noe om hvorvidt PDD-NOS-gruppen skiller seg kvalitativt fra de andre, eller om diagnosen blir gitt de individer som ikke passer inn i de andre kategoriene. Funnene som går igjen fra de fleste studier er imidlertid at PDD-NOS-gruppen er en svært heterogen gruppe.

Det finnes lite, om noe, litteratur på hva som utgjør forskjellene i behandling for PDD-NOS i forhold til de andre gruppene. Praktiske implikasjoner av en ny diagnostisk inndeling bør vurderes.

Når det gjelder endringer for diagnosen er det, ut fra forskningen på området, realistisk å tenke seg at disse vil foregå gjennom å endre på kriteriene for de allerede eksisterende kategoriene. Drøftinger rundt andre alternativer må sies å være belyst i for liten grad, og det vil trenge mer forskning på området for å avgjøre om og i tilfelle hvordan dette vil være mest hensiktsmessig.

Referanser

- Allen, D. A., Steinberg, M., Dunn, M., Fein, D., Feinstein, C., Waterhouse, L., et al. (2001). Autistic disorder versus other pervasive developmental disorders in young children: same or different? *European Child & Adolescent Psychiatry, 10*, 67–78.
- Autismeprogrammet. (1998). *Nasjonalt program for utvikling av autisimekompetanse*. Sammendrag fra prosjekter i regi av autismeprogrammet – II. 1993-1998. (Rapport nr. 5. 1998) Sosial- og Helsedepartementet, Kirke-, Utdannings- og Forskningsdepartementet, Universitetet i Oslo, Institutt for spesialpedagogikk.
- American Psychiatric Association. (1968). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (2nd ed.). Washington, DC: American Psychiatric Association.
- American Psychiatric Association. (1980). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (3rd ed.). Washington, DC: American Psychiatric Association.
- American Psychiatric Association. (1987). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (3rd ed. rev.) Washington, DC: American Psychiatric Association.
- American Psychiatric Association. (1994). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4th ed.). Washington, DC: American Psychiatric Association.
- American Psychiatric Association. (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4th ed. text rev.). Washington, DC: American Psychiatric Association.
- Atladóttir, H. O., Parner, E. T., Schendel, D., Dalsgaard, S., Thomsen, P. H., & Thorsen, P. (2007). Trends in reported diagnoses of childhood neuropsychiatric disorders. A Danish cohort study. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine, 161*, 193–198.
- Baird, G., Charman, T., Baron-Cohen, S., Cox, A., Swettenham, J., Wheelwright, S., & Drew, A. (2000). A screening instrument for autism at 18 months of age: A 6-year follow-up study. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry, 39*, 694–702.

- Bakken, T. L., Helverschou, S. B., Eknes, J., Kalvenes, G., Bjella, H., Eilertsen, D. E., et al. (2004). *Psykiske lidelser hos voksne mennesker med autisme og utviklingshemming — Begrepsanalyse* (Prosjektrapport nr. 1). Oslo: Autisemeenheten.
- Ballastexistenz.autistics.org, 05.04.07, <http://ballastexistenz.autistics.org/>
- Bertrand, J., Mars, A., Boyle, C., Bove, F., Yeargin-Allsopp, M., & Decoufle, P. (2001). Prevalence of autism in a United States population: The Brick Township, New Jersey, investigation. *Pediatrics, 108*, 1155–1161.
- Buitelaar, J. K., & van der Gaag, R. J. (1998). Diagnostic rules for children with PDD-NOS and multiple complex development disorder. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 39*, 911–919.
- Buitelaar, J. K., Van der Gaag, R. J., Klin, A., & Volkmar, F. R. (1999). Exploring the boundaries of pervasive developmental disorder not otherwise specified: Analyses of data from the DSM-IV autistic disorder field trial. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 29*, 33–43.
- Burgoine, E., & Wing, L. (1983). Identical triplets with Asperger's syndrome. *The British Journal of Psychiatry, 143*, 261–265.
- Chakrabarti, S., & Fombonne, E. (2005). Pervasive developmental disorders in preschool children: Confirmation of high prevalence, *The American Journal of Psychiatry, 162*, 1133–1141.
- Cohen, D. J. Paul, R., & Volkmar, F. R. (1986). Issues in the classification of pervasive and other developmental disorders: toward DSM-IV. *Journal of the American Academy of Child Psychiatry, 25*, 213–220.
- de Bruin, E. I., de Nijs, P. F. A., Verheij, F., Hartman, C. A., & Ferdinand, R. F. (2007). Multiple complex development disorder delineated from PDD-NOS. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 37*, 1181–1191.

- Gillberg, C., & Coleman, M. (2000). *The Biology of the Autistic Syndromes* (3rd ed.). London: Mac Keith Press.
- Gjærum, B. & Ellertsen, B. (Eds.). (2002). *Hjerne og atferd. Utviklingsforstyrrelser hos barn og ungdom i et nevrobiologisk perspektiv...et skritt videre* (2nd ed.). Oslo: Gyldendal Akademisk.
- Grinker, R. R. (2007). *Unstrange minds. Remapping the world of autism*. New York: Basic Books.
- Heiervang, E., Stormark, K. M., Lundervold, A. J., Heimann, M., Goodman, R., Posserud, M., et al. (2007). Psychiatric disorders in Norwegian 8- to 10-year-olds: An epidemiological survey of prevalence, risk factors, and service use. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 46, 438–47.
- Filipek, P. A., Accardo, P. J., Baranek, G. T., Cook, E. H., Dawson, G., Barry, G., et al. (1999). The screening and diagnosis of autistic spectrum disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 29, 439–484.
- Fombonne, E., Du Mazaubrun, C., Cans, C., & Grandjean, H. (1997). Autism and associated medical disorders in a French epidemiological survey. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 36, 1561–1569.
- Fombonne, E. (1999). Epidemiological surveys of autism: a review. *Psychological Medicine*, 29, 769–786.
- Fombonne, E. (2007). Epidemiology of pervasive developmental disorders. I J. M. Pérez, P. M. González, M. L Comí, & C. Nieto (Eds.), *New developments in autism. The future is today* (ss. 14–32). London: Jessica Kingsley Publishers.
- Kanner, L. (1943). Autistic Disturbances of Affective Contact. *Nervous Child*, 2, 217–250.
- Kanner, L. (1948). *Child psychiatry* (2nd ed.). Springfield, Illinois: Charles C Thomas.

Kanner, L. (1971). Follow-up study of eleven autistic children originally reported in 1943.

Journal of Autism and Childhood Schizophrenia, 1, 119–145.

Klinger, L. G., Klinger, M. R., & Pohlig, R. L. (2007). Implicit learning impairments in autism spectrum disorders: Implications for treatment. I J. M. Pérez, P.M. González, M. L. Comí, & C. Nieto (Eds.), *New developments in autism. The future is today* (ss. 76–105). London: Jessica Kingsley Publishers.

Kopp, S., & Gillberg, C. (1999). Who attends the department of child psychiatry? Visits to a child and adolescent psychiatry center in Gothenburg over five years. *Läkartidningen, 96*, 5071–5076.

Kuhn, R., & Cahn, C. H. (2004). Eugen Bleuler's concepts of psychopathology. *History of Psychiatry, 15*, 361–366.

Kurita, H. (1997). A comparative study of Asperger syndrome with high-functioning atypical autism. *Psychiatry and Clinical Neuroscience, 51*, 67–70.

Lord, C. (2007). Early assessment of autistic spectrum disorders. I J. M. Pérez, P. M. González, M. L. Comí, & C. Nieto, (Eds.), *New developments in autism. The future is today* (ss. 58–75). London: Jessica Kingsley Publishers.

Luteijn, E. F., Serra, M., Jackson, S., Steenhuis, M. P., Althaus, M., Volkmar, F., et al. (2000). How unspecified are disorders of children with a pervasive developmental disorder not otherwise specified? A study of social problems in children with PDD-NOS and ADHD. *European Child & Adolescent Psychiatry, 9*, 168–179.

Madsen, K. M., Hviid, A., Vestergaard, M., Schendel, D., Wolfhart, J., Thorsen, et al. (2002). A population-based study of measles, mumps, and rubella vaccination and autism. *The New England Journal of Medicine, 347*, 1477–1482.

Mahoney, W. J., Szatmari, P., MacLean, J. E., Bryson, S. E, Bartolucci, G., Walter, S. et al. (1998). Reliability and accuracy of differentiating pervasive developmental disorder

- subtypes. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 37, 278–285.
- Mars, A. E., Mauk, J. E., & Dowrick, P. W. (1998). Symptoms of pervasive developmental disorders as observed in prediagnostic home videos of infants and toddlers. *The Journal of Pediatrics*, 132, 500–504.
- Mayes, S. D., Calhoun, S. L., & Crites, D. L. (2001). Does DSM-IV Asperger's disorder exist? *Journal of Abnormal Child Psychology*, 29, 263–271.
- Mayes, L., Volkmar, F., Hooks, M., & Cicchetti, D. (1993). Differentiating pervasive developmental disorder not otherwise specified from autism and language disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 23, 79–90.
- Micali, N., Chakrabarti, S., & Fombonne, E. (2004). The broad autism phenotype. Findings from an epidemiological survey. *Autism*, 8, 21–37.
- Mundy, P., & Thorp, D. (2007). Joint attention and autism. I J. M. Pérez, P. M. González, M. L. Comí, & C. Nieto, (Eds.), *New developments in autism. The future is today* (ss. 104–138). London: Jessica Kingsley Publishers.
- Møller, L. R., Sørensen, M. J., & Thomsen, P. H. (2007). ICD-10 classification in Danish child and adolescent psychiatry- Have diagnoses changed after the introduction of ICD-10? *Nordic Journal of Psychiatry*, 61, 71–78.
- Nadesan, M. H. (2005). *Constructing autism. Unravelling the 'truth' and understanding the social*. London: Routledge.
- Neumärker, K. J. (2003). Leo Kanner: his years in Berlin, 1906–24. The roots of autistic disorder. *History of Psychiatry*, 14, 205–218.
- Ozonoff, S., South, M., & Provençal, S. (2007). Executive functions in autism: Theory and practice. I J. M. Pérez, P. M. González, M. L. Comí, & C. Nieto (Eds.), *New*

- developments in autism. The future is today* (ss. 185-213). London: Jessica Kingsley Publishers.
- Pérez, J. M., González, P. M., Comi, M.L., & Nieto, C. (2007). Early manifestations of autistic spectrum disorder during the first two years of life. I J. M. Pérez, P. M. González, M. L Comí, & C. Nieto (Eds.), *New developments in autism. The future is today* (ss. 33–57). London: Jessica Kingsley Publishers.
- Posserud, M., Lundervold, A. J., & Gillberg, C. (2006). Autistic features in a total population of 7–9-year-old children assessed by the ASSQ (Autism Spectrum Screening Questionnaire). *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *47*, 167–175.
- Posserud, M. (2008). *Epidemiology of autism spectrum disorders*. Doktoravhandling, sammendrag. Regionsenter for barn og unges psykiske helse, Unifob Helse, Universitetet i Bergen.
- Posserud, M., Lundervold, A. J., Steijnen, Verhoeven, S., Stormark, K. M., & Gillberg, C. (2008). Factor analysis of the autism spectrum screening questionnaire. *Autism*, *12*, 99–112.
- Tsai, L. (2004). Diagnostic confusion in Asperger disorder. Retrieved February 05, 2008 from <http://www.med.umich.edu/psych/child/dd/sum2002nwsltr.htm>
- Walker, D. R., Thompson, A., Zwaigenbaum, L., Goldberg, J., Bryson, S. E., Mahoney, W. J., et al. (2004). Specifying PDD-NOS: A comparison of PDD-NOS, Aspergers syndrome, and autism. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, *43*, 172–180.
- Wing, L. (1993). The Definition and Prevalence of Autism: A Review. *European Child and Adolescent Psychiatry*, *2*, 61–74.
- Wing, L. (1997). *Det autistiske spektrum*. København: Hans Reitzels Forlag.

- Wing, L. & Gould, J. (1979). Severe impairments of social interaction and associated abnormalities in children: Epidemiology and classification. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 9, 11–29.
- Wing, L., & Potter, D. (2002). The epidemiology of autistic spectrum disorders: is the prevalence rising? *Mental retardation and developmental disabilities research reviews*, 8, 151–61.
- World Health Organization. (1978). *Manual of the international statistical classification of diseases, injuries and causes of death* (9th ed). Geneva: World Health Organization.
- World Health Organization. (1992). *ICD-10. Psykiske lidelser og atferdsforstyrrelser. Kliniske beskrivelser og diagnostiske retningslinjer* (1st ed, 5. opplag, norsk utgave, 2003). Oslo: Gyldendal Akademisk.