



C46

Divisie Jeugd  
Wassenaarseweg 56  
Postbus 2215  
2301 CE Leiden

[www.tno.nl](http://www.tno.nl)

T 071 518 18 18  
F 071 518 19 15  
[info-jeugd@pg.tno.nl](mailto:info-jeugd@pg.tno.nl)

**TNO-rapport**

**2001.148**

**Gedragdeterminanten en het dieet van patiënten  
met PKU**

Datum augustus 2001

Auteurs M.R. Crone\*  
K. Oudshoorn\*  
F.J. van Spronsen\*\*  
M. van Rijn\*\*  
T. Dijkstra\*\*  
P.H. Verkerk\*

\* TNO Preventie en Gezondheid, Leiden

\*\* Beatrix Kinderkliniek, Academisch Ziekenhuis Groningen

TNO Preventie en Gezondheid  
Gorterbibliotiek

13 FEB 2002

Postbus 2215 - 2301 CE Leiden

© 2001 TNO

Stamboeknummer

18.174

Auteurs:  
M.R. Crone  
K. Oudshoorn  
F.J. van Spronsen  
M. van Rijn  
T. Dijkstra  
P.H. Verkerk

Projectnummer  
40151

ISBN nummer  
90-6743-863-7

Deze uitgave is te bestellen door het overmaken van *f* 34,81 (EURO 12) (incl. BTW) op postbankrekeningnummer 99.8899 ten name van TNO PG te Leiden onder vermelding van bestelnummer PG/JGD/2001.148.

## Samenvatting

Phenylketonurie (PKU) is een erfelijke aandoening die onbehandeld vrijwel altijd tot mentale retardatie leidt. Patiënten met PKU hebben een verminderde activiteit van het enzym phenylalaninehydroxylase. Dit enzym zorgt voor de omzetting van het aminozuur phenylalanine in het aminozuur tyrosine. Bij patiënten met PKU is de phenylalanineconcentratie daarom hoog en de tyrosineconcentratie laag. PKU is zowel wat betreft genotype als wat betreft fenotype een heterogene aandoening. Meer dan 300 verschillende mutaties van het phenylalaninehydroxylase-gen zijn beschreven. Fenotypisch is er sterke variabele tolerantie voor phenylalanine. Afhankelijk van de individuele tolerantie voor phenylalanine kan het dieet een bepaalde hoeveelheid 'natuurlijk' eiwit bevatten. Eiwit in voedingsmiddelen bestaat voor 4-5% uit phenylalanine. Patiënten volgen, ook als zij volwassen zijn, een dieet dat bestaat uit ongeveer 5 tot 15 gram 'natuurlijk' eiwit per dag, aangevuld met een phenylalaninevrij en tyrosineverrijkt aminozurenmengsel, dat tevens vitamines, mineralen en spoorelementen bevat. Een phenylalaninebeperkt dieet bestaat uit eiwitarm brood, margarine, zoetbeleg, bepaalde hoeveelheden aardappelen, groenten en fruit. Bij de behandeling werd tot in 2001 voor alle leeftijden officieel gestreefd naar een phenylalanineconcentratie tussen 200  $\mu\text{mol/l}$  en 500  $\mu\text{mol/l}$ .<sup>1</sup> Vanaf 2001 wordt er ook officieel een duidelijker onderscheid gemaakt tussen de streefwaarden voor verschillende leeftijden.

Uit eerder onderzoek is bekend dat zowel in Nederland als in het buitenland veel patiënten met PKU niet optimaal zijn ingesteld. Doel van dit onderzoek is na te gaan hoe de begeleiding van patiënten met PKU verbeterd kan worden, en wel zodanig dat meer patiënten zich beter aan het dieet kunnen houden. Deze doelstelling wordt geoperationaliseerd met de volgende vraagstelling: Welke gedragsdeterminanten zijn gerelateerd aan de gemiddelde phenylalanineconcentratie bij patiënten met PKU? De doelgroep van dit vragenlijstenonderzoek bestond uit alle ouders van vroegtijdig opgespoorde patiënten met PKU, geboren in de periode 1 september 1974 tot en met 31 december 1995. Daarnaast werd ook aan alle vroegtijdig opgespoorde patiënten van 12 jaar en ouder gevraagd een vragenlijst in te vullen. De vraagstelling werd geoperationaliseerd aan de hand van het ASE-model (Attitude, Sociale invloed, Eigen effectiviteit). Het ASE-model integreert de gedragsbepalende factoren attitudes, sociale invloed en eigen effectiviteit in één model.

Met behulp van het model en de resultaten van focusgroepsinterviews met ouders van kinderen met PKU en PKU-jongeren werden twee vragenlijsten ontwikkeld: een vragenlijst voor ouders van kinderen met PKU en een vragenlijst voor jongeren met PKU van 12 jaar en ouder. De PKU jongeren en de ouders werden via de behandelend kinderarts van de academisch ziekenhuizen aangeschreven. De ouders en jongeren konden de vragenlijst anoniem terugsturen naar TNO. Alle academische kinderklinieken in Nederland deden mee aan het onderzoek. Er werden 238 ouders aangeschreven (respons 72%) en 101 jongeren van 12 jaar en ouder (respons 61%).

Als uitkomstmaat in de analyses is gekozen voor de gemiddelde phenylalanineconcentratie in de periode 1994-1996 alsmede de spreiding in de phenylalanineconcentraties in deze periode (in het ASE-model wordt dat vertaald als gedrag). De invloed van de verschillende vragen op deze twee uitkomstmaten werd onderzocht met behulp van lineaire regressie analyse.

De belangrijkste resultaten bij de ouders wat betreft de gemiddelde phenylalanineconcentratie zijn:

- De mate waarin het moeilijk is om minstens drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te nemen is sterk gerelateerd aan de hoogte van phenylalanineconcentratie. Ouders die beter in staat zijn om hun kinderen drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te laten nemen, hebben een kind met een beduidend lagere phenylalanineconcentratie. Van de ouders blijkt bijna een kwart het moeilijk of zelfs heel moeilijk te vinden om hun zoon of dochter drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te laten nemen.
- Ouders die vinden dat hun kind zich goed aan het dieet houdt, ook al zijn de phenylalanineconcentraties van hun kind zo af en toe te hoog, hebben een kind met een lagere concentratie dan ouders die dit niet vinden.
- Indien de familie het niet goed vindt dat het kind afwijkt van het dieet zijn de phenylalanineconcentraties hoger.
- Zoals uit eerder onderzoek naar voren is gekomen, zijn de phenylalanineconcentraties hoger, naarmate de patiënt met PKU ouder is.<sup>2</sup> Met name vanaf de leeftijd van 12 jaar neemt de phenylalanineconcentratie duidelijk toe.
- Kinderen met PKU waarvan de moeder in het buitenland geboren is hebben hogere phenylalanineconcentraties.
- Er blijken verschillen te zijn in de gemiddelde phenylalanineconcentraties tussen de academische kinderklinieken ook indien gecorrigeerd wordt voor leeftijd van het kind, sociaal economische status en etniciteit. Dit kan wijzen op verschillen in de wijze van behandeling en informatieverstrekking.

De belangrijkste resultaten bij de ouders wat betreft de spreiding in de phenylalanineconcentratie zijn:

- De phenylalanineconcentratie bij het eerste diagnostisch onderzoek. Naarmate deze concentratie hoger was, is de spreiding groter.
- Ouders die het eens zijn met de bewering "Ons gezin kan doen waar zij zin in heeft ondanks het PKU-dieet." Hebben een kind met een kleinere spreiding dan ouders die het oneens zijn met deze bewering.
- Ouders die zeggen dat hun familie het niet goed vindt dat hun kind van het dieet afwijkt hebben een kind met een grotere spreiding dan het kind van ouders die zeggen dat hun familie het minder erg vindt dat hun kind afwijkt van het dieet.
- De leeftijd is gerelateerd aan de spreiding in de phenylalanineconcentraties. De spreiding neemt toe naarmate kinderen ouder worden.

De belangrijkste bevindingen bij de groep PKU-jongeren ten aanzien van de gemiddelde phenylalanineconcentratie zijn:

- De jongeren die meer controle over hun dieet lijken te hebben, hebben een lagere concentratie.
- Het in staat zeggen te zijn om consequent minimaal drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te nemen is ook bij de jongeren een belangrijke factor. Jongeren die hiertoe in staat zijn hebben lagere phenylalanineconcentraties dan jongeren die hiertoe niet in staat zijn. Van de jongeren blijkt 34% het moeilijk te vinden om drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te nemen.
- Er is een groep jongeren die het idee heeft dat het zich houden aan het dieet toch geen zin heeft, omdat hun concentratie hoog blijft zelfs als ze vrijwel geen phenylalanine gebruiken. Dit wijst erop dat ze onvoldoende inzicht hebben in de wijze waarop het dieet werkt. Met name gaat het dan om de kennis dat het

handhaven van een constant niveau van de phenylalanineconcentratie van bijvoorbeeld 800  $\mu\text{mol/l}$  (te hoog) door een jongere met klassieke PKU vrijwel net zo veel inzet vergt als het handhaven van een niveau van bijvoorbeeld 400  $\mu\text{mol/l}$  (acceptabel). Uiteraard vergt het zeer veel inzet om de waarde van 800  $\mu\text{mol/l}$  te laten dalen naar 400  $\mu\text{mol/l}$ . Is deze nieuwe waarde van 400  $\mu\text{mol/l}$  echter bereikt dan is het handhaven ervan vrijwel net zo moeilijk of eenvoudig als het handhaven van een waarde van 800  $\mu\text{mol/l}$ .

De belangrijkste bevinding bij de groep PKU-jongeren ten aanzien van de spreiding in de gemiddelde phenylalanineconcentratie is:

Jongeren die het eens zijn met de bewering “Ik vertel mijn leraren liever niet dat ik PKU heb, omdat ik het vervelend vind om ze steeds uit leggen wat dat is.” hebben een grotere spreiding dan jongeren die het hiermee niet eens zijn.

### **Beperkingen**

De voornaamste beperking van deze studie heeft te maken met de opzet. Het betreft hier namelijk een dwarsdoorsnede onderzoek en geen longitudinale studie. Op basis van deze studie kan daarom voor de meeste onderzochte factoren niet aangegeven worden wat oorzaak en wat gevolg is. Hiervoor is longitudinaal onderzoek vereist. De onderzoekspopulatie is klein. Met name de groep jongeren met PKU die een vragenlijst heeft ingevuld is klein. Dit betekent dat rekening gehouden moet worden met het feit dat in dit onderzoek slechts relatief sterke verbanden gevonden kunnen worden.

Zoals bij ieder vragenlijst-onderzoek moet ook bij dit onderzoek rekening gehouden worden met het feit dat de invullers geneigd zijn gewenste antwoorden te geven.

### **Aanbevelingen**

- Het drie keer per dag innemen van het aminozurenpreparaat is geassocieerd met duidelijk lagere phenylalanineconcentraties. Ondanks het feit dat er nog geen zekerheid is of deze relatie causaal is, verdient het aanbeveling te streven naar een aanpak waarbij het drie keer innemen voor kinderen en met name jongeren mogelijk is. Het drie keer per dag innemen blijkt met name moeilijk te worden wanneer de jongeren naar de middelbare school gaan. Dit is overigens ook de leeftijd dat de gemiddelde phenylalanineconcentratie sterker gaat toenemen. Ruim voordat een patiënt naar de middelbare school gaat, zou in overleg met hem of haar nagegaan moeten worden op welke wijze het innemen van het preparaat wel mogelijk is op school. Een belangrijke oorzaak bij het slechte innemen is de slechte smaak en met name de onaangename geur. In samenwerking met de industrie zouden behandelaars verder moeten werken aan een verbetering van de smaak en de geur van het preparaat. Verder bevelen we onderzoek aan, waarin nagegaan wordt of de relatie tussen het innemen van het phenylalaninepreparaat en de phenylalanineconcentratie berust op een causaal verband.
- Er is een groep jongeren die het idee heeft dat wat ze ook doen de phenylalanineconcentratie hoog blijft. Mogelijk speelt hierbij onkunde over het dieet een rol. Deze jongeren zouden mogelijk baat hebben bij een beter begrip van de werking. Uitgelegd zou moeten worden dat het handhaven van een constant niveau van de phenylalanineconcentratie in een vrij grote range onafhankelijk is van de concentratie.
- Bij ouders zou het van belang kunnen zijn om richtlijnen te geven wat echt afwijken van het dieet is en wat afwijken van het dieet binnen de grenzen is, zodat

ze flexibeler met het dieet kunnen omgaan binnen de gegeven marges en de gewenste phenylalanineconcentratie. Tevens zouden ouders en jongeren moeten leren de hoeveelheid phenylalanine in een bepaald product te schatten. Nu zijn veel ouders en jongeren nog afhankelijk van een weegschaal om dit vast te stellen. Schatten van de hoeveelheid phenylalanine maakt het eenvoudiger om het dieet te volgen in andere situaties dan de huiselijke. Hierdoor wordt het bijvoorbeeld makkelijker om op vakantie te gaan. Overwogen kan worden een methode te gebruiken die in veel Angelsaksische landen wordt gevolgd. Hierbij wordt de ouders en de jongeren geleerd welke portie van een bepaald product, zoals bijvoorbeeld aardappelen, 50 mg phenylalanine bevat. Een patiënt die een tolerantie heeft van 300 mg phenylalanine per dag kan dan bijvoorbeeld kiezen om op een dag 3 porties van product x, 2 porties van product y en 1 portie van product z te consumeren. Wil de patiënt een extra portie van z eten, dan zal de patiënt 1 portie, van bijvoorbeeld product x, minder moeten gebruiken. Invoering van een dergelijk systeem zou mogelijk de 'compliance' kunnen verbeteren, maar dit verdient verder onderzoek.

- Speciale aandacht zou gegeven moeten worden aan allochtone ouders. Patiënten van allochtone moeders hebben beduidend hogere phenylalanineconcentraties in vergelijking met Nederlandse patiënten. Mogelijk dat een ouder van dezelfde buitenlandse en culturele afkomst, die over goede contactuele eigenschappen bezit, hierbij een rol kan spelen. Deze ouder zou dan op landelijk niveau een rol kunnen spelen bij de voorlichting. Mogelijk dat de PKU-patiëntenvereniging hierbij een rol kan spelen.
- Het verdient aanbeveling na te gaan wat het beleid is ten aanzien van de patiënten met PKU in de verschillende academische kinderklinieken. Mogelijk hangt dit beleid samen met de verschillen die er zijn in de gemiddelde phenylalanineconcentratie tussen de verschillende klinieken.
- Uit de focusgroepinterviews kwam naar voren dat ouders het op prijs stellen wanneer zij kort na het horen van de diagnose in contact komen met een ouderpaar dat al een wat ouder kind heeft met PKU. Met name het zien van een wat oudere patiënt met PKU die normaal functioneert wordt als een geruststelling ervaren. Verder waarderen ouders het indien alle patiënten met PKU van een kliniek op dezelfde dag uitgenodigd worden voor de poliklinische controle. Op deze manier kan in de wachtkamer op een eenvoudige manier contact gelegd worden met lotgenoten.

## Inhoudsopgave

<b>1</b>	<b>Inleiding — 9</b>
1.1	Wat is Phenylketonurie (PKU)? — 9
1.2	Wat is de behandeling en uitkomst? — 9
1.3	Relatie specifieke factoren en dietetaire controle — 10
<b>2</b>	<b>Uitvoering van het onderzoek — 11</b>
2.1	Doelstelling — 11
2.2	Model — 11
2.3	Vragenlijst — 13
2.4	Opzet — 13
2.5	Methode — 14
<b>3</b>	<b>Resultaten van vragenlijst van de ouders van een kind met PKU — 18</b>
3.1	Achtergrondgegevens — 18
3.2	Attitudes — 21
3.3	Sociale invloed — 23
3.4	Eigen effectiviteit — 28
3.5	Kennis — 30
3.6	Barrières — 32
3.7	Regressie-analyse met als uitkomstmaat de gemiddelde phenylalanineconcentratie — 32
3.8	Regressie-analyse met als uitkomstmaat de spreiding in de phenylalanineconcentraties — 38
<b>4</b>	<b>Resultaten van de vragenlijsten van de jongeren — 40</b>
4.1	Achtergrond gegevens — 40
4.2	Attitudes — 42
4.3	Sociale invloed — 43
4.4	Eigen effectiviteit — 47
4.5	Kennis — 48
4.6	Barrières — 49
4.7	Regressie-analyse met als uitkomstmaat de gemiddelde phenylalanineconcentraties — 49
4.8	Regressie-analyse met als uitkomstmaat de spreiding in de phenylalanineconcentraties — 50
<b>5</b>	<b>Verschillen en overeenkomsten tussen ouders en jongeren — 51</b>
5.1	Attitudes — 51
5.2	Subjectieve norm — 51
5.3	Eigen effectiviteit — 52
5.4	Kennis — 53
<b>6</b>	<b>Discussie, conclusies en aanbevelingen — 54</b>
6.1	Ouders — 54
6.2	Jongeren — 57
6.3	Beperkingen van de studie — 59
6.4	Aanbevelingen — 60
<b>7</b>	<b>Referenties — 62</b>

**Bijlage(n)**

A Kennis

B Focusgroepinterview met patiënten met PKU en ouders van patiënten met PKU



# 1 Inleiding

## 1.1 Wat is Phenylketonurie (PKU)?

PKU is een erfelijke stofwisselingsstoornis. Het overervingspatroon is autosomaal recessief: de ouders, die drager zijn, hebben steeds weer een kans van 1 op 4 om een (volgend) kind met PKU te krijgen. Bij patiënten met PKU werkt het enzym phenylalanine hydroxylase onvoldoende. Hierdoor kan het aminozuur phenylalanine niet goed in tyrosine omgezet worden, waardoor de phenylalanineconcentratie in het bloed te hoog wordt. Hoge phenylalanineconcentraties kunnen leiden tot hersenbeschadiging. PKU is zowel wat betreft genotype als fenotype een heterogene aandoening. Meer dan 300 verschillende mutaties van het phenylalaninehydroxylase-gen zijn beschreven. Fenotypisch is er sprake van een sterke variabele tolerantie voor phenylalanine. Sinds 1974 is er een landelijke screening op PKU in Nederland. Deze screening vindt een aantal dagen na de geboorte van het kind plaats. Dankzij de screening op PKU worden (vrijwel) alle patiënten met PKU opgespoord en vroegtijdig behandeld. Jaarlijks worden gemiddeld 10-11 patiënten opgespoord bij de screening.<sup>1</sup>

## 1.2 Wat is de behandeling en uitkomst?

De behandeling van PKU bestaat uit een phenylalanine-beperkt dieet. Dit wil zeggen dat dagelijks een vastgestelde, sterk beperkte, hoeveelheid natuurlijke eiwitten gebruikt mag worden en dat minimaal drie keer per dag een aminozurenpreparaat ingenomen moet worden. Dit aminozurenpreparaat bestaat uit aminozuren zonder phenylalanine en met extra tyrosine. Afhankelijk van de individuele tolerantie voor phenylalanine kan het dieet een bepaalde hoeveelheid 'natuurlijk' eiwit bevatten. Eiwit in voedingsmiddelen bestaat voor 4-5% uit phenylalanine. Patiënten volgen, ook als zij volwassen zijn, een dieet dat bestaat uit ongeveer 5 tot 15 gram 'natuurlijk' eiwit per dag, aangevuld met een phenylalaninevrij en tyrosineverrijkt aminozurenmengsel, dat tevens vitamines, mineralen en spoorelementen bevat. Een phenylalaninebeperkt dieet bestaat uit eiwitarm brood, margarine, zoetbeleg, bepaalde hoeveelheden aardappelen, groenten en fruit. Bij de behandeling werd tot in 2001 voor alle leeftijden officieel gestreefd naar een phenylalanineconcentratie tussen 200  $\mu\text{mol/l}$  en 500  $\mu\text{mol/l}$ .<sup>1</sup> Thans wordt er ook officieel een duidelijker onderscheid gemaakt tussen de streefwaarden voor verschillende leeftijden.

In de jaren zeventig dacht men dat patiënten op de leeftijd van 6-8 jaar met het dieet konden stoppen. Tegenwoordig wordt door de meeste centra geadviseerd het dieet het hele leven te volgen.<sup>3</sup> Leek het er aanvankelijk op dat hierdoor de ontwikkeling normaal zou verlopen, thans is duidelijk dat deze groep gemiddeld een iets lager IQ en lagere schoolprestaties heeft dan controlegroepen en dat ongunstige uitkomsten met name optreden bij patiënten die zich minder goed aan het dieet houden.<sup>1:4:5</sup> Bij zowel jonge als volwassen patiënten zijn neuropsychologische gebreken aangetoond indien de phenylalanineconcentratie te hoog is. Voorbeelden van neuropsychologische gebreken zijn: concentratieproblemen, rusteloosheid, een langzamere reactietijd en verminderde informatieverwerkingscapaciteiten.<sup>6</sup> Uit onderzoek is gebleken dat ook in de groep Nederlandse patiënten met PKU een deel van de patiënten niet optimaal ingesteld is.<sup>2</sup> Dit wil zeggen dat hun phenylalanineconcentraties vaak hoger liggen dan de streefwaarde.

### 1.3 Relatie specifieke factoren en dietetische controle

Onderzoek naar de onderliggende factoren die een rol spelen bij de instelling op het dieet is in Nederland nog beperkt uitgevoerd. Tot nu toe is alleen de relatie tussen enerzijds sociaal economische status en etniciteit en anderzijds de phenylalanineconcentraties onderzocht.<sup>8,2</sup> Verder lijken opleiding van de ouders en de gezinsstructuur gerelateerd te zijn aan de mate van instelling op het dieet.<sup>7,8</sup> Uit Duits onderzoek bleek verder dat er een groot gebrek aan kennis was omtrent de ziekte en het dieet bij de patiënten.<sup>6</sup> Een nadeel van deze buitenlandse onderzoeken is dat er geen gebruik is gemaakt van een onderliggend theoretisch model om de gedragsdeterminanten die van invloed zijn op het volgen van het phenylalanine-beperkt dieet te achterhalen. Een ander nadeel is dat de onderzoeksgroepen over het algemeen klein waren (variërend van 16 tot 60 patiënten met PKU).

In dit rapport zullen de resultaten van een Nederlands onderzoek naar de factoren van invloed op het volgen van het phenylalanine-beperkt dieet gepresenteerd worden. In dit onderzoek is gewerkt met een model van gepland gedrag. In hoofdstuk 2 worden het model en de onderzoeksmethode uitgelegd, vervolgens worden in hoofdstuk 3 tot en met 5 de resultaten gepresenteerd. Het rapport wordt afgesloten met discussies, conclusies en aanbevelingen naar aanleiding van de resultaten (hoofdstuk 6).

## 2 Uitvoering van het onderzoek

### 2.1 Doelstelling

Doel van het onderzoek is nagaan hoe de begeleiding van patiënten met PKU verbeterd kan worden, en wel zodanig dat meer patiënten de richtlijnen betreffende eiwitbeperking en suppletie van aminozuren adequaat zullen volgen.

Deze doelstelling wordt geoperationaliseerd met de volgende vraagstelling:

- Welke gedragsdeterminanten zijn gerelateerd aan de gemiddelde phenylalanineconcentratie in het bloed van patiënten met PKU?

De uitkomsten van dit onderzoek kunnen inzicht geven in de factoren die een rol spelen bij het wel of niet strikt volgen van het phenylalanine-beperkt dieet. De uitkomsten kunnen leiden tot het ontwikkelen van beter voorlichtingsmateriaal en tot een betere begeleiding door artsen en diëtisten van zowel de patiënten met PKU als hun ouders.

De doelgroep van het onderzoek bestaat uit:

- alle ouders van vroegtijdig opgespoorde patiënten met PKU, geboren in de periode 1 september 1974 tot en met 31 december 1995 (zie hoofdstuk 3) en
- alle vroegtijdig opgespoorde patiënten van 12 jaar en ouder (zie hoofdstuk 4).

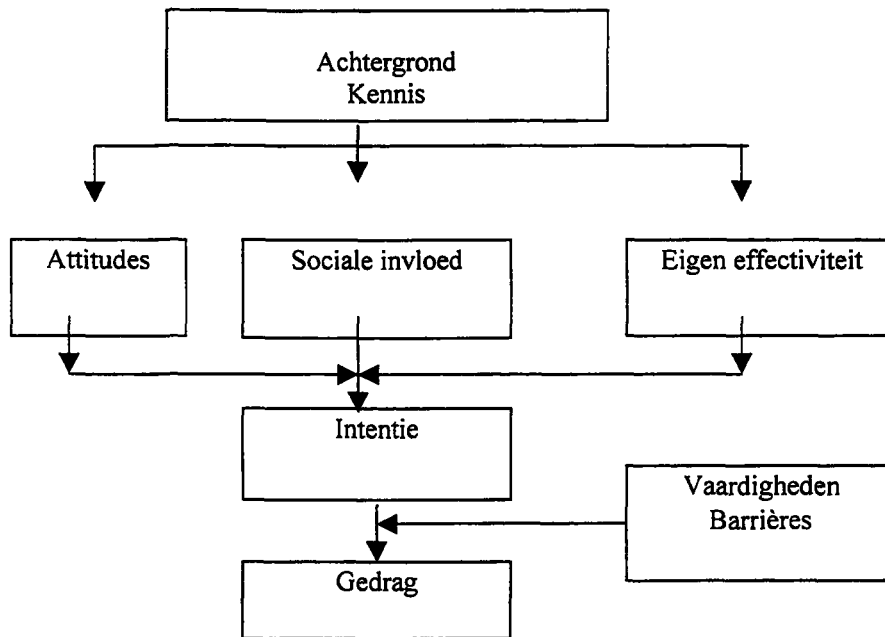
Indien beide ouders cq de PKU-jongere de Nederlandse taal niet goed beheersen werden zij geëxcludeerd uit dit onderzoek.

### 2.2 Model

De vraagstelling is geoperationaliseerd aan de hand van het geïntegreerde gedragsmodel, dat gebaseerd is op het model van Fishbein en Ajzen (Fishbein & Ajzen, 1975; Ajzen & Fishbein, 1980), het Health Belief model (Becker, 1974) en het Paradigma van Bandura (Bandura, 1977)<sup>9</sup>. Dit geïntegreerde gedragsmodel wordt het ASE-model genoemd.

Het ASE-model (ASE staat voor Attitude, Sociale invloed Eigen effectiviteit) integreert de volgende gedragsbepalende factoren in één model:

- de attitudes van de persoon;
- de invloeden van de sociale omgeving op de persoon (sociale invloed);
- de mate waarin een persoon zich in staat acht het gedrag uit te voeren (eigen effectiviteit).



*Figuur 1: Het ASE-determinantenmodel<sup>9</sup>*

De attitude van een persoon kan opgevat worden als de resultante van zijn afwegingen van alle voor- en nadelen van het gedrag (“beliefs”), alsmede het waarde-oordeel dat de persoon vervolgens voor zichzelf aan die afwegingen toekent (“evaluation”).

Het achterhalen van alle mogelijke “beliefs” en “evaluations” is voor zowel de onderzoeker als de onderzochte tijdrovend. Het is echter voldoende om mensen de voor hen belangrijkste “beliefs” te laten noemen.

In de vragenlijst zijn de attitudes gemeten aan de hand van beliefvragen over het volgen van het phenylalanine-beperkt dieet en het innemen van het aminozurenpreparaat. Een voorbeeld van zo’n vraag is of de ouders het belangrijk vinden dat hun kind zich goed aan het phenylalanine-beperkt dieet houdt.

De sociale invloed kan worden opgevat als de resultante van de opvattingen van belangrijke anderen (“normative beliefs”) en de mate waarin de persoon met die opvattingen instemt en dus bereid is zijn gedrag daardoor te laten beïnvloeden (“motivation to comply”). In de vragenlijst zijn vragen gesteld over hoe de partner, familieleden en vrienden denken over het volgen van het phenylalanine-beperkt dieet en hoe belangrijk die mening voor de ondervraagde persoon is.

Eigen effectiviteit is de verwachting die iemand heeft ten aanzien van zijn eigen capaciteiten om het gedrag daadwerkelijk uit te voeren. Als het om het volgen van het phenylalanine-beperkt dieet gaat, betekent dit of iemand zich in staat acht het dieet te volgen. Daartoe is onder andere in de vragenlijst gevraagd hoe moeilijk of makkelijk het is om het dieet te volgen in allerlei situaties. Bijvoorbeeld de vraag of de persoon denkt dat hij erin zal slagen om het dieet te volgen als hij op vakantie is. Een patiënt met PKU kan een attitude hebben dat hij/zij het wel zeer belangrijk vindt om het dieet te volgen, dit wil echter niet zeggen dat hij/zij het ook makkelijk vindt om het dieet goed te volgen en dat het daadwerkelijk lukt.

De attitude, de sociale invloed en de inschatting van de eigen effectiviteit resulteert in de intentie. Het uiteindelijke gedrag kan belemmerd worden door barrières of bevorderd worden door bepaalde vaardigheden.

In het model zijn ook de achtergrondgegevens (sociaal-economische status, etniciteit, leeftijd etc.) van de ondervraagden en hun kennis van het dieet toegevoegd. Deze factoren kunnen van invloed zijn op de attitudes, eigen effectiviteit en sociale invloed en uiteindelijk ook op het gedrag.

### 2.3 Vragenlijst

De vragenlijst is geconstrueerd aan de hand van het ASE-model.

Alle vragen zijn gesteld aan de hand van een 5-puntsschaal. De attitude-vragen en de vragen over sociale invloed hebben als antwoordcategorie “helemaal niet mee eens” tot “helemaal mee eens”. De eigen effectiviteit vragen hebben als antwoordcategorie heel moeilijk tot heel makkelijk. Naast de determinanten uit het model zijn ook kennisvragen opgenomen in de vragenlijst. Als achtergrondvariabelen is gevraagd naar opleiding vader en moeder, leeftijd vader en moeder en geboorteland van vader en moeder. Verder is ook de ernst van de PKU meegenomen in de analyses. Bij patiënten met PKU zijn er verschillen in de mate waarin het enzym phenylalaninehydroxylase nog functioneert. Ernst is op twee manieren gedefinieerd. Ten eerste als de phenylalanineconcentratie bij het eerste diagnostisch onderzoek. Ten tweede, als de phenylalaninetolerantie. De phenylalaninetolerantie is betrouwbaar op ongeveer 5-jarige leeftijd: internationaal wordt de tolerantie op deze leeftijd als beste voorspeller van de tolerantie van een kind met PKU gezien. Als deze echter niet bekend is, is in dit onderzoek uitgegaan van een tolerantie die op een jongere leeftijd is vastgesteld.

### 2.4 Opzet

Het eerste gedeelte van het onderzoek bestond uit focusgroep-interviews bij patiënten met PKU en hun ouders. In deze interviews werd beoogd een beter inzicht te krijgen in de mogelijke factoren van invloed op het volgen van het phenylalanine-beperkt dieet. Deze groepsgesprekken werden gebaseerd op het stappenplan van van Assema.<sup>10</sup> Een aantal resultaten van de interviews waren:

- het idee hebben dat het dieet een straf is;
- onbegrip voor het dieet vanuit de omgeving. Bijvoorbeeld, vrienden vinden dat de patiënt met PKU zo af en toe wel mag zondigen en dringen dan aan om een stukje vlees te eten;
- het moeilijk vinden om het aminozurenpreparaat in te nemen op school of op het werk;
- het moeilijk vinden om zelf te weten hoeveel phenylalanine er in het eten zit;
- het missen van praktische informatie;
- het missen van lotgenotencontact.

Bijlage B geeft een uitvoerige beschrijving van de resultaten van de focusgroepinterviews.

Met behulp van de resultaten van de focusgroepinterviews werden twee vragenlijsten ontwikkeld. Een vragenlijst voor ouders van kinderen met PKU en een vragenlijst voor jongeren met PKU van 12 jaar en ouder. De PKU jongeren en de ouders werden via de behandelend kinderarts van de academische kinderklinieken aangeschreven. De ouders en jongeren konden de vragenlijst terugsturen naar TNO. Alle academische kinderklinieken in Nederland deden mee aan het onderzoek. Er werden 238 ouderparen aangeschreven en 101 jongeren van 12 jaar en ouder.

## 2.5 Methode

De vragen die gebruikt werden in het onderzoek zijn voor de analyses gehercodeerd. Hieronder wordt per determinant aangegeven hoe deze codering is uitgevoerd.

### *Attitude*

#### Jongeren

De antwoorden op de attitude-vragen werden eerst zodanig gehercodeerd dat alle vragen dezelfde, verwachte, richting hadden. Dit houdt in dat er bij een hogere score op een attitude vraag verwacht wordt dat de phenylalanineconcentratie lager is. Vervolgens werden de 5 antwoordcategorieën verkleind tot drie (“helemaal mee eens / mee eens”, “beetje mee eens / beetje mee oneens” en “niet mee eens / helemaal niet mee eens”).

#### Ouders

De antwoorden op de attitude-vragen werden ook eerst zodanig gehercodeerd dat alle vragen dezelfde, verwachte, richting hadden. Met behulp van principale componentenanalyse is nagegaan of de drieëntwintig vragen gereduceerd konden worden tot een paar interpreteerbare factoren. Dit bleek echter niet het geval te zijn<sup>1</sup>. Vervolgens werden dummy-variabelen van de vragen geconstrueerd. Bij vragen waar bepaalde antwoordcategorieën bijna niet voorkomen (als er minder dan 10 respondenten in de antwoordcategorie zitten), zijn de categorieën “niet mee eens” en “een beetje mee eens/ een beetje mee oneens” samengenomen of de categorieën “een beetje mee eens/ een beetje mee oneens”, afhankelijk van waar de minste scores in zitten. Voor deze vragen is maar één dummy-variabele gemaakt. Bijvoorbeeld de vraag “Ik vind mijn kind met PKU minder intelligent dan zijn of haar leeftijdsgenoten” wordt weergegeven door één dummy variabele, genaamd “kind met PKU is minder intelligent”. Deze had de waarde 1 als degene er “mee eens of een beetje mee eens / beetje mee oneens was” en de waarde 0 indien degene er “niet mee eens” was. Met behulp van multi-pele regressie (“backward” regressie in SPSS) is onderzocht welke van deze dummy-variabelen gerelateerd zijn aan de phenylalanineconcentratie.

### *Sociale invloed*

#### Jongeren

Bij de jongeren werden de sociale invloed vragen die over hun vrienden en ouders gingen gebruikt voor het ontwikkelen van een sociale invloed score. Dit wil zeggen dat met behulp van deze score een beeld gegeven kan worden van de invloed van vrienden en ouders op het goed of slecht volgen van het dieet. Hiervoor werden de vragen over hoe vrienden en ouders denken over PKU eerst gehercodeerd van -2 tot +2 en daarna vermenigvuldigd met het belang van de mening van ouders of vrienden voor de jongere. De volgende vragen werden gehercodeerd en vermenigvuldigd met het belang van deze mening:

- Mijn ouders vinden het belangrijk dat ik mij aan het dieet houd
- Mijn ouders vinden het belangrijk dat ik zelf verantwoordelijk ben voor het dieet
- Mijn vrienden vinden het belangrijk dat ik mij aan het dieet houd
- Mijn vrienden vinden het totaal geen probleem dat ik niet alles kan eten

Hierdoor ontstond er per vraag een nieuwe variabele die de invloed van ouders of vrienden op het volgen van het dieet door de PKU-jongeren representeren.

<sup>1</sup> Uit de PCA blijken er 11 factoren te komen met een eigenwaarde groter dan 0, doch de verklaarde variantie, cumulatief voor de naar grote van eigenwaarde gesorteerde factoren, geeft geen duidelijk breakdown punt wat betekent dat deze reductie naar 11 factoren niet aanbevelingswaard is. Daarnaast geldt voor de meeste vragen dat ze niet eenduidig toe te schrijven zijn aan één van de 11 factoren.

Voorbeeld: een jongere die aangeeft dat zijn ouders het helemaal niet belangrijk vinden dat hij zich aan het dieet houdt, krijgt -2 punten voor deze vraag. Stel dat deze jongere de mening van zijn ouders over het phenylalanine-beperkt dieet erg belangrijk vindt dan hij krijgt hiervoor 5 punten. Om de sociale invloed van de ouders te berekenen worden de antwoorden op beide vragen met elkaar vermenigvuldigd:  $-2 * 5 = -10$ . Een jongere die aangeeft dat zijn ouders het erg belangrijk vinden dat hij zich goed houdt aan het dieet krijgt 2 punten voor deze vraag. Vindt hij de mening van zijn ouders erg belangrijk dan krijgt hij voor deze vraag 5 punten. Als score voor de sociale invloed krijgt hij 10 punten ( $2 * 5$ ). De sociale invloed loopt dus van -10 tot 10.

### Ouders

De antwoorden op de vragen hoe belangrijk vrienden, familie en partner het vinden dat het kind kan afwijken van het dieet en in hoeverre zij het zich aan het dieet houden als een uitdaging zien, werden vermenigvuldigd met het belang van de mening van deze personen voor de ouder. Hierdoor ontstond er net zoals bij de jongere per vraag een score voor de sociale invloed. Ook deze scores lopen uiteen van -10 tot 10.

Hierna is met behulp van principale componenten analyse gekeken of er duidelijke overeenkomstige factoren waren in de sociale invloed variabelen. Dit bleek het geval te zijn. Er zijn twee duidelijke factoren die eruit sprongen en die kwamen overeen met het afwijken en het rekening houden met het dieet. Als deze twee principale componenten echter meegenomen zouden worden in de analyse in plaats van de 4 variabelen zou dit leiden tot veel ontbrekende gegevens. Dit komt doordat ouders zonder partner veelal de vragen over de partner niet ingevuld hebben. Alle respondenten van wie de scores op de partnervragen ontbraken, zouden daarom ontbrekende scores bij de principale componenten krijgen. Als deze respondenten vervolgens zouden worden weglaten, betekent dat enerzijds dat het model alleen geldt voor ouders met een partner en anderzijds dat er minder respondenten zijn, hetgeen de nauwkeurigheid van het model vermindert. Daarom is ervoor gekozen om de variabelen toch elk apart mee te nemen. Ouders die geen partner hebben (wat volgde uit vraag 9 van de vragenlijst), krijgen als "default"-waarde bij "Partner: afwijken dieet mag" en "Partner: rekening houden met dieet" een nul. Wegens consistentie geldt dit ook voor de ouders die bij vraag 10 toch iets ingevuld hebben, ook al hebben ze eerder aangegeven dat ze geen partner hebben. Op deze manier wordt het aantal vragenlijsten dat niet meegenomen kan worden in de analyse wegens ontbrekende scores op één of meer vragen aanzienlijk verminderd.

### *Eigen effectiviteit*

#### Jongeren

De antwoorden van de jongeren op de eigen effectiviteitsvragen werden gehercodeerd. De antwoorden werden gevraagd met behulp van een 5-puntsschaal en werd gehercodeerd naar een 3-puntsschaal. De antwoorden "heel moeilijk" en "moeilijk" werden samengevoegd evenals de antwoorden "heel makkelijk" en "makkelijk".

#### Ouders

De vragen over persoonlijke effectiviteit hadden betrekking op de ouders zelf en niet op het kind. In de vragenlijst werden deze vragen gesteld met een 5-puntsschaal, variërend van "heel moeilijk" tot "heel makkelijk". Eerst werd het aantal categorieën teruggebracht tot vier omdat uit een HOMALS analyse bleek dat de categorieën "makkelijk en "heel makkelijk" samenvielen<sup>11</sup>. Voor

de analyses werden deze twee categorieën samen genomen. Met behulp van MISTRESS<sup>2</sup> zijn de ontbrekende waarden geïmputeerd ("ingevuld"). Het aantal ontbrekende scores per vraag is niet groot (maximaal 9 voor de vragen "hoe vindt u het om het gewicht van het eten te schatten in plaats van te wegen?" en "hoe vindt u het om aan leraren uitleg te geven over PKU en het dieet?"). Dankzij imputatie is voorkomen dat 22 respondenten zouden zijn weggevallen. Vervolgens is nagegaan of het aantal vragen en dus het aantal variabelen middels een principale componenten analyse gereduceerd kan worden tot interpreteerbare factoren. Aangezien er geen duidelijke factoren aan te wijzen zijn, is besloten om de vragen elk apart mee te nemen in de analyses.

### *Kennis*

De jongeren en ouders kregen twee punten voor de vragen die ze goed hadden en 1 punt indien het antwoord gedeeltelijk goed was (wanneer de antwoorden zich daarvoor leenden). De kennisvragen werden verdeeld in een theoretisch en een praktisch gedeelte. Het theoretisch gedeelte had met name betrekking op de vragen, waarvoor theoretische kennis nodig is (bv: waarom moet een kind met PKU elke dag 3 keer het aminozurenpreparaat innemen). Deze vragen werden bij elkaar opgeteld zodat per jongere of ouder een score voor theoretische kennis ontstond.

Het praktische gedeelte bestond uit vragen over het dieet waarvoor juist praktische kennis nodig was (bijvoorbeeld: Uw kind met PKU is ziek, wat moet u doen?). Deze werden ook bij elkaar opgeteld.

### De ouders

Bij de ouders was er één respondent die de kennisvragen niet beantwoord heeft, deze is weggelaten uit de analyse. Bij de overigen is het aantal vragen dat niet ingevuld is hoogstens drie per respondent. De vraag "Indien uw kind later een baby zou krijgen met iemand die geen PKU heeft, hoe groot is dan de kans dat deze baby eveneens PKU heeft?" wordt het meest open gelaten (zes keer). Kortom, er zijn geen echte opvallende patronen zichtbaar bij het niet invullen van vragen door de ouders. Er is daarom gekozen om niet ingevulde vragen met nul te scoren, omdat er vanuit is gegaan dat de ouders het antwoord op die vraag niet (zeker) weten.

### *Barrières*

De vragen over de barrières werden gehercodeerd. De vragen werden gesteld volgens een 5-puntsschaal lopend van "helemaal niet mee eens" tot "helemaal mee eens". Al deze vragen werden gehercodeerd naar een 3-puntsschaal.

### *Gedrag*

Als uitkomstmaat in de analyses is gekozen voor de gemiddelde individuele phenylalanineconcentratie in de periode 1994-1996. De reden om de periode 1994-1996 te nemen is tweeledig. Ten eerste, betreft het de laatste 3 jaar voorafgaand aan de beantwoording van de vragenlijst. Het invullen van de lijst en de periode waarop de phenylalanineconcentraties betrekking hebben komen daarmee redelijk met elkaar overeen. Ten tweede, wordt met deze relatief lange periode vermeden dat toevalsfluctuaties (ziekte e.d.) een grote invloed zullen hebben op deze uitkomstmaat. Naast het gemiddelde is ook de individuele spreiding van de phenylalanineconcentratie in de periode 1994-1996 meegenomen als uitkomstmaat. De spreiding zegt iets over de stabiliteit van de phenylalanineconcentraties bij een patiënt. Zo kan een patiënt

---

<sup>2</sup> Buuren, S en van Rijkevorsel, J.L.A. (1992), *Imputation of missing categorical data by maximizing internal consistency*, *Psychometrika*, 57 (4), pp. 567-580.



die frequent hoge waarden en lage waarden heeft toch gemiddeld wel een redelijk lage phenylalanineconcentratie hebben. De spreiding zal echter hoog zijn bij deze patiënt.

Van elf kinderen zijn de phenylalanineconcentraties tussen 1994 en 1996 niet bekend. Deze kinderen worden niet meegenomen in de analyses. Bij één kind kwam bijvoorbeeld de laatste phenylalanineconcentratie meting uit 1993, en de gegevens van dit kind werden daarom niet meegenomen in de analyses. Bij kinderen die vanaf eind 1993 geboren zijn, werden de phenylalanineconcentraties van de eerste acht weken na geboorte weggelaten bij het berekenen van het gemiddelde.

### **Analyses**

De uitkomsten van het onderzoek worden weergegeven door middel van frequentieverdelingen en gemiddelde waarden. Toetsing van de variabelen vond plaats aan de hand van de vergelijking van gemiddelden (univariate analyses) en regressie-analyse. Eerst is nagegaan wat de relatie is tussen een determinant en de phenylalanineconcentratie, door per vraag uit de vragenlijst te onderzoeken of er sprake is van een significante relatie met de phenylalanineconcentratie. Vervolgens werd nagegaan wat de onafhankelijke relatie van de determinanten is met de phenylalanineconcentratie door een model te construeren. In dit model zijn alle determinanten opgenomen die in de univariate analyse significant gerelateerd zijn aan de phenylalanineconcentratie. Bijvoorbeeld sociaal-economische status en kennis zijn onderling gecorreleerd. Verder is zowel kennis als sociaal-economische status in de univariate analyse gerelateerd aan de phenylalanineconcentratie. Met behulp van een regressie-analyse is nagegaan of kennis nog steeds gerelateerd is aan de phenylalanineconcentratie indien er gecorrigeerd wordt voor sociaal-economische status. Als afhankelijke variabele in het model werd de gemiddelde phenylalanineconcentratie van 1994-1996 genomen. Tevens werd een analyse verricht met als afhankelijke variabele de spreiding in de phenylalanineconcentratie. Bij een kind met een grote spreiding in de concentraties is het waarschijnlijk moeilijker om de phenylalanineconcentratie op een constant niveau te houden. De multivariate analyse (regressie-analyse) is alleen uitgevoerd met de gegevens van de ouders en niet met die van de jongeren. De reden hiervoor is dat het aantal deelnemende jongeren met PKU vrij klein was en een fors deel hiervan nog eens afviel in de analyse omdat één of meer verklarende variabelen voor de desbetreffende jongeren niet bekend was. Het aantal vrijheidsgraden dat uiteindelijk overbleef om het model te schatten werd daardoor te laag. Dit had als gevolg dat de schattingen instabiel werden (25 waarnemingen om 18 parameters te schatten). De power van het model zou door het geringe aantal vrijheidsgraden ook veel te laag zijn. Er zullen bij de jongeren wel de significante univariate verschillen in de gemiddelde individuele concentratie c.q. de spreiding in de concentratie gegeven worden. Deze univariate resultaten moeten echter met zorg geïnterpreteerd worden. Immers, doordat er niet gecorrigeerd is voor andere factoren kan een relatie tussen een bepaalde variabele en de phenylalanineconcentratie ook te wijten zijn aan (een) andere factor(en) ("confounding").

### 3 Resultaten van vragenlijst van de ouders van een kind met PKU

In dit hoofdstuk worden de resultaten van de ouders gepresenteerd. Eerst worden de univariate analyses gegeven. In paragraaf 3.7 worden met behulp van regressie technieken de resultaten van de ouders verder geanalyseerd.

De vragenlijst werd naar 238 ouders verstuurd. Van 171 ouders is de vragenlijst teruggekomen: de respons was 72%. Tabel 3.1 geeft de respons naar academische kinderkliniek. Eén vragenlijst is niet meegenomen in de analyses daar de meeste vragen niet ingevuld waren.

*Tabel 3.1 Respons per ziekenhuis*

Ziekenhuis waar het kind behandeld wordt	Aantal verstuurde vragenlijsten	Aantal terugontvangen vragenlijsten	Respons
Ziekenhuis A	31	20	65%
Ziekenhuis B <sup>1*</sup>	13	10	77%
Ziekenhuis B <sup>2*</sup>	13	13	100%
Ziekenhuis B <sup>3*</sup>	6	4	67%
Ziekenhuis C	43	27	63%
Ziekenhuis D	30	26	87%
Ziekenhuis E	39	26	67%
Ziekenhuis F	63	45	71%
Totaal	238	171**	72%

\* *deze academische kinderklinieken worden in de regressie-analyse samengenomen vanwege de kleine aantallen*

\*\* *1 van deze 171 lijsten was slecht ingevuld en werd daarom niet meegenomen in de verdere analyses*

De meeste vragenlijsten waren ingevuld door alleen de moeder, 5% was ingevuld door de vader alleen. Een groot aantal ouders heeft de vragenlijst samen ingevuld (tabel 3.2).

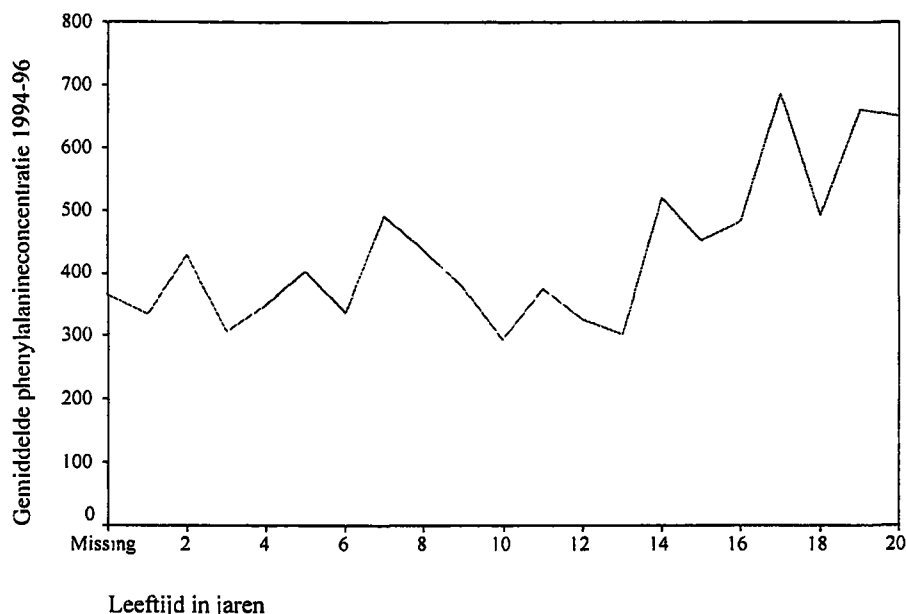
*Tabel 3.2 Invullers van de vragenlijst*

Ingevuld door	Aantal	%
Moeder	89	53
Vader	9	5
Beide	68	41
Anders	1	1
Onbekend	3	
Totaal	170	100%

#### 3.1 Achtergrondgegevens

51% van de vragenlijsten werd ingevuld door ouders met een zoon met PKU en 49% door ouders van eendochter. De gemiddelde leeftijd van de patiënten met PKU is 11 jaar (minimum 5 maanden en maximum 22 jaar). De gemiddelde leeftijd van de moeder is 38 jaar en de gemiddelde leeftijd van de vader is 41 jaar. Gemiddeld bestaat het gezin uit 2 kinderen. Zeventien procent van de gezinnen bestaat uit 1 kind en drie gezinnen hebben 5 of meer kinderen. Twintig procent heeft meerdere kinderen met PKU. In figuur 6 wordt de gemiddelde phenylalanineconcentraties van

1994-1996 per leeftijd van het kind weergegeven: het betreft hier de kinderen waarvan de ouders een vragenlijst ingevuld hebben. Tot de leeftijd van 13 jaar is de gemiddelde phenylalanineconcentratie redelijk constant (ongeveer 400  $\mu\text{mol/l}$ ). Vanaf de leeftijd van ongeveer 13 jaar neemt de concentratie toe met de leeftijd (figuur 2).



Figuur 2 Gemiddelde phenylalanineconcentratie naar leeftijd (in jaren) van de patiënt met PKU ( $n=170$ )

Tabel 3.3 geeft het opleidingsniveau van de ouders in vergelijking met een referentiegroep. De meeste ouders van kinderen met PKU hebben lbo of mavo als hoogste opleiding afgerond.

Tabel 3.3 Opleidingsniveau van vader en moeder

	Opleiding moeder		Opleiding vader	
	Van jongeren met PKU N=170 %	Van referentiegroep <sup>3</sup> N=9400 %	Van jongeren met PKU N=170 %	Van referentiegroep <sup>3</sup> N=9127 %
Lagere school	5	4	7	4
LBO, MAVO	48	40	40	33
VWO, HAVO, MBO	31	36	30	35
HBO/ universiteit	16	20	22	28
Totaal	100	100	100	100

De opleiding van de moeder en de vader van het kind met PKU werd gebruikt als indicator voor de sociaal-economische status (SES):

Lage SES: LO, LBO, MAVO

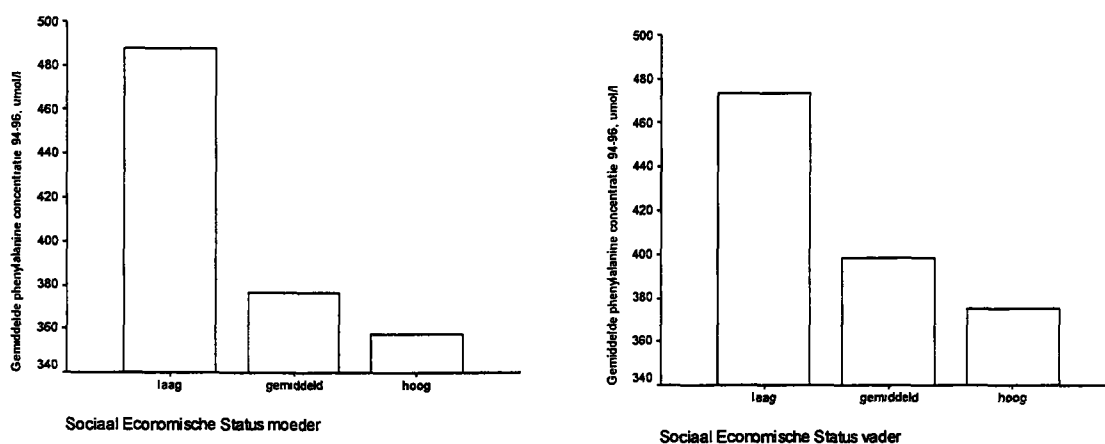
Gemiddelde SES: MBO, HAVO/VWO

Hoge SES: HBO, Universiteit

<sup>3</sup> Onderzoekspopulatie van de PGO-Peilingen.: dit is een representatieve steekproef voor de totale populatie van ouders met kinderen.

Zowel de moeders als de vaders van de kinderen met PKU hebben een lagere SES dan de moeders en vaders uit de referentiegroep (moeders  $\chi^2= 6,99$ ,  $p=0,03$ ; vaders  $\chi^2= 10,57$ ,  $p=0,005$ ).

Figuur 3 geeft de gemiddelde phenylalanineconcentratie van het kind naar SES van vader en moeder.



*Figuur 3 Gemiddelde phenylalanineconcentratie naar sociaal economische status van de moeder en vader bij patiënten met PKU van 0 tot en met 22 jaar (n=170)*

De patiënten met een vader of moeder met een lage SES hebben een hogere phenylalanineconcentratie dan kinderen met een vader of moeder met een gemiddelde of hoge SES (moeder  $F=6,76$ ,  $p=0,00$ ; vader  $F=3,51$ ,  $p=0,03$ ).

In tabel 3.4 wordt het geboorteland van vader en moeder weergegeven. Acht procent van de moeders en 11% van de vaders is niet in Nederland geboren.

*Tabel 3.4 Geboorteland moeder*

Geboorteland moeder	Vader N=165 %	Moeder N=166 %
Nederland	89,1	91,6
Suriname	0,6	0
Turkije	6,7	5,4
Marokko	0,6	0,6
Anders	3,0	2,4
Totaal	100	100

Tabel 3.5 geeft de gemiddelde phenylalanineconcentratie naar geboorteland van de moeder weer. De concentratie is significant hoger bij kinderen van moeders die niet in Nederland geboren zijn ( $F= 5,16$ ;  $p=0,024$ ). Bij het geboorteland van de vader is eenzelfde verschil gevonden ( $F= 5,33$ ;  $p=0,024$ ).

*Tabel 3.5 Phenylalanineconcentratie naar geboorteland van de moeder*

Geboorteland moeder	N	%	Gemiddelde phenylalanineconcentratie $\mu\text{mol/l}$	Standaard Deviatie $\mu\text{mol/l}$
Nederland	152	92	423	195
Buitenland	14	8	551	257

Tabel 3.6 geeft de gemiddelde phenylalanineconcentraties per ziekenhuis. Er is een significant verschil in de gemiddelde phenylalanine concentraties tussen de academische kinderklinieken ( $F=3,084$ ,  $p=0,005$ ). Kinderkliniek C heeft een significant lagere gemiddelde concentratie dan de andere academische kinderklinieken. Ook na correctie voor geboorteland moeder, SES, leeftijd, geslacht, sibilings met PKU, phenylalanineconcentratie bij het 1<sup>e</sup> diagnostisch onderzoek en de phenylalaninetolerantie zijn er significante verschillen in de gemiddelde concentraties tussen de ziekenhuizen. De concentraties van de gehele PKU-populatie (inclusief de ouders die de vragenlijst niet ingevuld hebben) tonen hetzelfde verschil in gemiddelde phenylalanineconcentratie en behandelende kliniek ( $F=18,493$ ,  $p=0,000$ ).

*Tabel 3.6 Gemiddelde leeftijd van de patiënten met PKU en gemiddelde phenylalanineconcentraties naar academische kinderkliniek (tussen haakjes staan de gegevens van de totale groep)*

Ziekenhuis waar het kind behandeld wordt	Gemiddelde leeftijd	Gemiddelde phenylalanineconcentratie 1994-1996 $\mu\text{mol/l}$	Std. Deviatie $\mu\text{mol/l}$
Kinderkliniek A	13 (13)	450 (457)	237 (326)
Kinderkliniek B <sup>1*</sup>	8 (10)	392 (448)	76 (314)
Kinderkliniek B <sup>2*</sup>	8 (8)	475 (446)	135 (271)
Kinderkliniek B <sup>3*</sup>	6 (8)	417 (495)	18 (321)
Kinderkliniek C	9 (10)	273 (331)	81 (228)
Kinderkliniek D	10 (11)	452 (421)	251 (336)
Kinderkliniek E	13 (14)	476 (492)	184 (324)
Kinderkliniek F	11 (12)	480 (442)	222 (336)
Totaal	11 (11)	434 (430)	202 (324)

\* Deze academische kinderklinieken worden in de regressie-analyse samengenomen vanwege de kleine aantallen

### 3.2 Attitudes

Bijna alle ouders (97%) vinden de gevolgen van PKU ernstig. Ook vinden vrijwel alle ouders het belangrijk om hun kind zo vroeg mogelijk te leren wat hij/zij wel en niet mag eten. Twee en negentig procent vindt dat in hun gezin goed met PKU wordt omgegaan en 50% geeft aan dat zij altijd kunnen doen waar zij zin in hebben, ondanks het phenylalanine-beperkt dieet. In tabel 3.7 wordt weergegeven of ouders hun kind straffen of belonen bij het slecht of goed volgen van het dieet.

Tabel 3.7 Attitude ouders ten aanzien van behandeling kind bij goed of slecht volgen van het dieet.

	Mee eens	Neutraal	Niet mee eens	Totaal
	%	%	%	N=170 %
Ik vind het belangrijk om mijn kind altijd te straffen als het zich niet aan het dieet gehouden heeft	8	20	72	100
Ik word kwaad als mijn kind zich niet aan het dieet houdt	29	32	39	100
Ik vind het belangrijk om zo af en toe een complimentje te geven	91	7	2	100

Bijna alle ouders vinden het belangrijk om hun kind te complimenteren bij het goed volgen van het dieet. Een meerderheid wil hun kind niet altijd straffen als hij/zij zich niet goed aan het dieet heeft gehouden. Straffen is gerelateerd aan het geslacht: 5% van de ouders met een dochter vindt het belangrijk hun kind altijd te straffen, terwijl 11% van de ouders met een zoon dit belangrijk vindt ( $\chi^2=5,99$ ,  $p=0,05$ ).

Ouders worden ook vaker kwaad op hun zoon (37%) dan op hun dochter (12%) indien hij/zij zich niet goed aan het dieet houdt ( $\chi^2=6,11$ ,  $p=0,05$ ). Tussen de academische kinderklinieken bestaan opvallende verschillen in percentage ouders dat kwaad wordt indien hun kind zich niet aan het dieet houdt ( $\chi^2=25,6$ ;  $p=0,004$ ). Ouders van een kind met PKU dat behandeld wordt in kliniek C, worden minder vaak kwaad dan ouders uit een andere kliniek: in kliniek C wordt 8% kwaad wanneer het kind zich niet aan het dieet heeft gehouden. In de andere academische kinderklinieken varieert het percentage van 20 tot 43. Ouders uit kliniek F geven het vaakst aan kwaad te worden als het kind zich niet aan het dieet houdt (43%). De kinderen van ouders die kwaad worden hebben significant hogere phenylalanineconcentraties (tabel 3.8).

De meeste ouders zijn gewend geraakt aan het bereiden van eiwitarme maaltijden (86%). Zes en zeventig procent vindt ook dat er lekkere dingen met het dieet gemaakt kunnen worden. Ouders die meerdere kinderen met PKU hebben zijn vaker van mening dat binnen het dieet lekkere dingen gemaakt kunnen worden (82%) dan ouders die 1 kind met PKU hebben (75%) ( $\chi^2=6,34$ ,  $p=0,04$ ).

Ouders uit kliniek C en kliniek E vinden het minder vaak erg als hun kind zo af en toe van het dieet afwijkt dan ouders uit de andere academische kinderklinieken: ouders uit kliniek C antwoorden in 61% van de gevallen dat ze het erg vinden en bij ouders uit kliniek E is dit 65%. Bij de andere kinderklinieken varieert dit van 84% tot 93% ( $\chi^2=20,0$ ;  $p=0,029$ ).

Ouders uit ziekenhuis D vinden de PKU-vereniging minder belangrijk dan de ouders uit de andere academische kinderklinieken: 50% van de ouders uit kliniek D vindt de vereniging belangrijk, terwijl dit in de andere kinderklinieken varieert van 63% tot 88% ( $\chi^2=23,2$ ;  $p=0,01$ ).

Indien ouders het er mee eens zijn dat hun kind zich goed aan het dieet houdt als de phenylalanineconcentratie zo af en toe te hoog is, is de gemiddelde phenylalanineconcentratie van het kind het laagst (tabel 3.8). Terwijl de phenylalanineconcentratie bij de vraag over het aminozurenpreparaat het hoogst is bij de ouders die een neutrale mening hebben over of het goed aan het dieet houden indien hun kind zo af en toe geen aminozurenpreparaat eet. Indien de ouders aangeven dat ze kwaad worden als hun kind afwijkt van het dieet is de gemiddelde phenylalanineconcentratie hoger dan bij ouders die niet kwaad worden.

Tabel 3.8 Gemiddelde phenylalanineconcentratie naar antwoorden op attitudevragen, alleen de significante verschillen worden weergegeven

	Significantie	Mee eens	Neutraal	Niet mee eens	Totaal
		$\mu\text{mol/l}$	$\mu\text{mol/l}$	$\mu\text{mol/l}$	$\mu\text{mol/l}$
		%	%	%	%,N*
Ik vind mijn kind met PKU minder intelligent dan zijn/haar leeftijdsgenoten	0,0000	591 6%	573 11%	398 83%	431 100% n=158
Ik word kwaad als ik ontdek dat mijn kind zich niet aan het dieet heeft gehouden	0,0013	522 29%	410 32%	381 39%	432 100% n=148
Ons gezin kan altijd doen waar het zin in heeft, ondanks het phenylalanine-beperkt dieet	0,0358	422 50%	386 26%	502 24%	431 100% n=158
PKU heeft een belangrijke rol gespeeld in het aantal kinderen dat we wilden	0,0455	470 55%	423 10%	382 35%	435 100% n=157
Ik vind dat mijn kind zich goed aan het dieet houdt ook al is zijn/haar phenylalanineconcentratie zo af en toe te hoog	0,0000	403 80%	571 11%	608 9%	439 100% n=149
Ik vind dat mijn kind zich goed aan het dieet houdt ook als hij/zij zo af en toe geen aminozurenpreparaat eet	0,0124	470 36%	572 10%	403 54%	442 100% n=135
Mijn kind houdt zich goed aan het dieet	0,0000	401 86%	625 7%	657 7%	436 100% n=157
Ook binnen het dieet kun je lekkere dingen klaarmaken	0,0180	411 76%	526 15%	500 9%	436 100% n=155

\* De phenylalanineconcentraties waren niet van alle kinderen bekend en tevens hebben niet alle ouders elke vraag ingevuld: hierdoor wisselen de aantallen per vraag

### 3.3 Sociale invloed

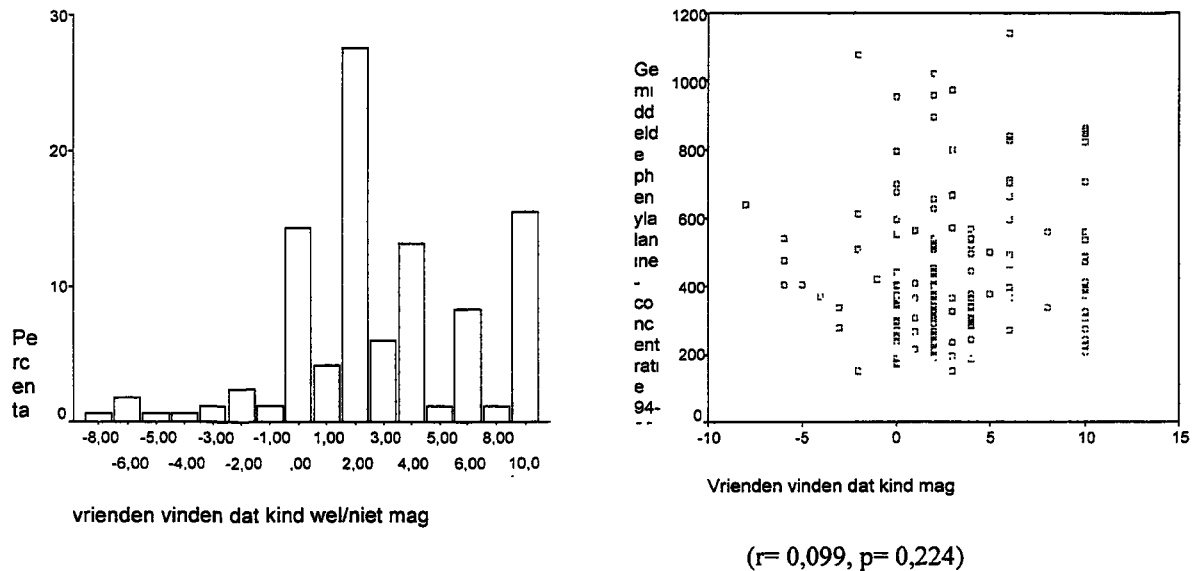
Volgens de respondenten vindt hun partner (18%) vaker dan familie en vrienden dat het mogelijk moet zijn dat hun kind zo af en toe van het dieet afwijkt. Indien de ouder meerdere kinderen met PKU heeft dan vindt de partner vaker dan familie en vrienden dat het kind zo af en toe moet kunnen afwijken van het dieet ( $\chi^2=11,68$ ,  $p=0,02$ ). De partner (70%) vindt het daarnaast ook vaker een uitdaging om rekening te houden met het dieet dan vrienden (44%) of familie (43%).

De antwoorden op de vragen over afwijken van het dieet en het een uitdaging vinden, werden vermenigvuldigd met het belang van de mening van deze persoon. Hierdoor ontstaat er een sociale invloed score:

Voorbeeld: een ouder die aangeeft dat zijn partner het heel belangrijk vindt dat het kind zo af en toe afwijkt van het dieet, krijgt  $-2$  punten voor deze vraag. Stel dat daarnaast de mening van de partner over het phenylalanine-beperkte dieet erg belangrijk is. Voor de

laatste vraag wordt dan 5 punten gegeven. Om de sociale invloed van de partner te berekenen worden de antwoorden op de vraag hoe belangrijk de partner het vindt dat het kind moet kunnen afwijken van het dieet en de vraag hoe belangrijk de mening van de partner is voor de ouder met elkaar vermenigvuldigd:  $-2 * 5 = -10$ .  $-10$  is de minimale score. De maximale score is 10.

### Wel of niet afwijken van het dieet

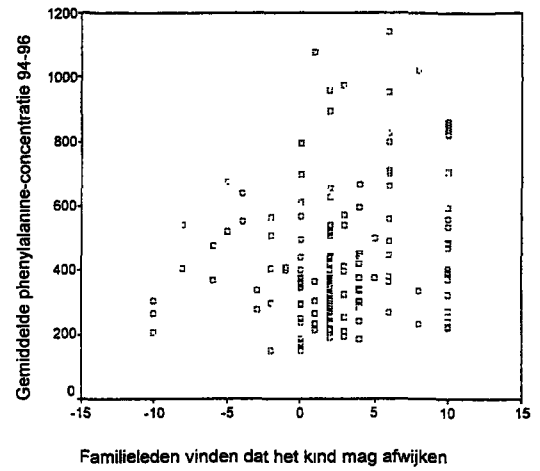
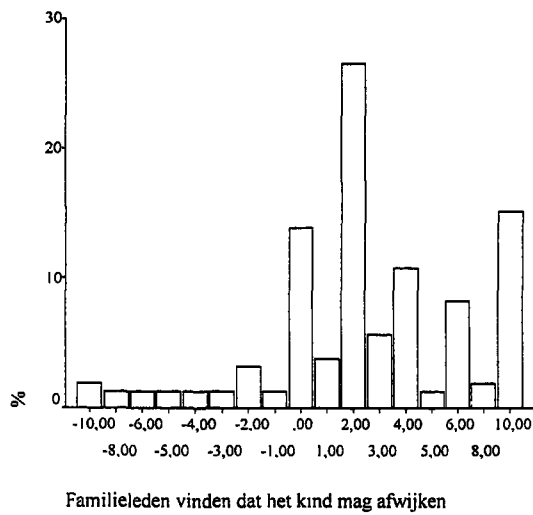


*Figuur 4* Prevalentie van de sociale invloed score "hoe belangrijk vrienden het vinden dat het kind met PKU zo af en toe moet kunnen afwijken van het dieet" en een scatterdiagram van deze score afgezet tegen de phenylalanineconcentratie

Een sociale invloed vriendenscore van 2 komt het vaakst voor (figuur 4). De scatterdiagram geeft de relatie van deze score met de phenylalanineconcentraties weer: er is geen significant verband.

Ouders uit kliniek C scoren het laagst op de sociale invloed score van vrienden. De score van dit ziekenhuis is 1,8 terwijl die van de andere academische kinderklinieken variëren van 2,3 tot en met 4,8 ( $F=2,5$ ;  $p=0,034$ ). Kinderen uit kliniek C hebben de laagste phenylalanineconcentraties en bij deze ouders is de sociale invloed van vrienden minder belangrijk.

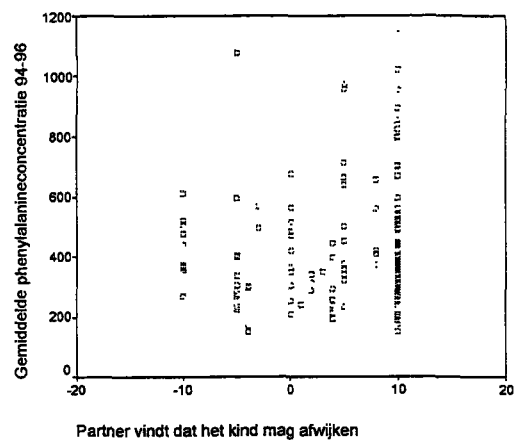
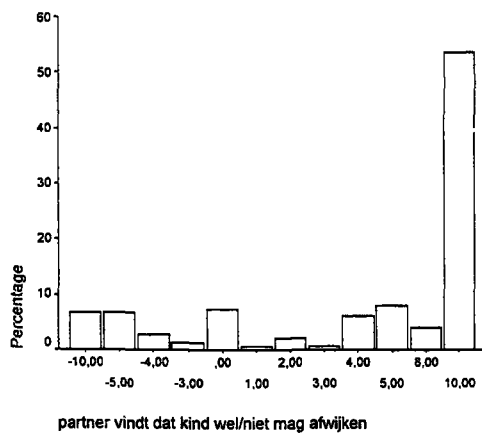




$(r=0,22, p=0,06)$

*Figuur 5 Prevalentie van de sociale invloed score hoe belangrijk familieleden het vinden dat het kind met PKU zo af en toe moet kunnen afwijken van het dieet en een scatterdiagram van deze score afgezet tegen de phenylalanineconcentraties*

Bijna 30% van de ouders geven een sociale invloed score van 2 aan hun familie (figuur 5). Dit wil net als bij vrienden zeggen dat hun mening wel belangrijk is voor de ouders en dat familieleden het enigszins belangrijk vinden dat het kind zich goed aan het dieet houdt. De sociale invloed van familie lijkt gerelateerd te zijn aan de phenylalanineconcentraties ( $p=0,06$ ): indien de familieledenscore hoger is lijken de gemiddelde concentraties van het kind met PKU ook hoger te zijn. De ouders met een kind behandeld in kinderkliniek C (score 0,7) hebben ook hier een lagere score op deze sociale invloed score dan de ouders uit de andere academische kinderklinieken (score 2,4 tot en met 4,3) ( $F=2,5; p=0,036$ ).

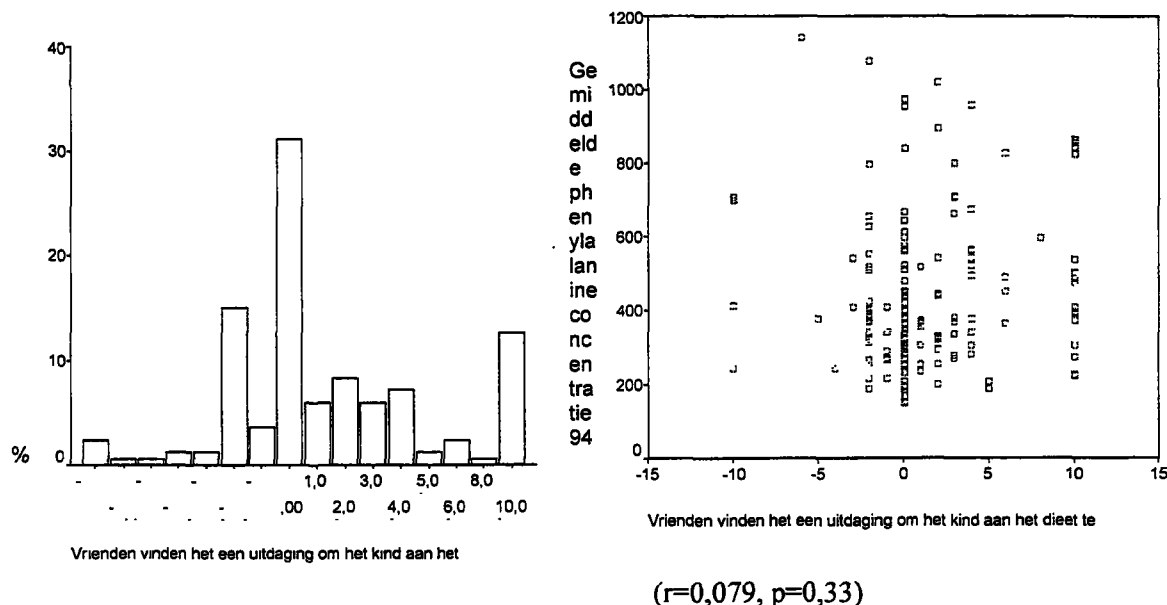


$(r=0,060, p=0,464)$

*Figuur 6 Prevalentie van de sociale invloed score hoe belangrijk partner het vindt dat het kind met PKU zo af en toe moet kunnen afwijken van het dieet en een scatterdiagram van deze score afgezet tegen de phenylalanineconcentratie*

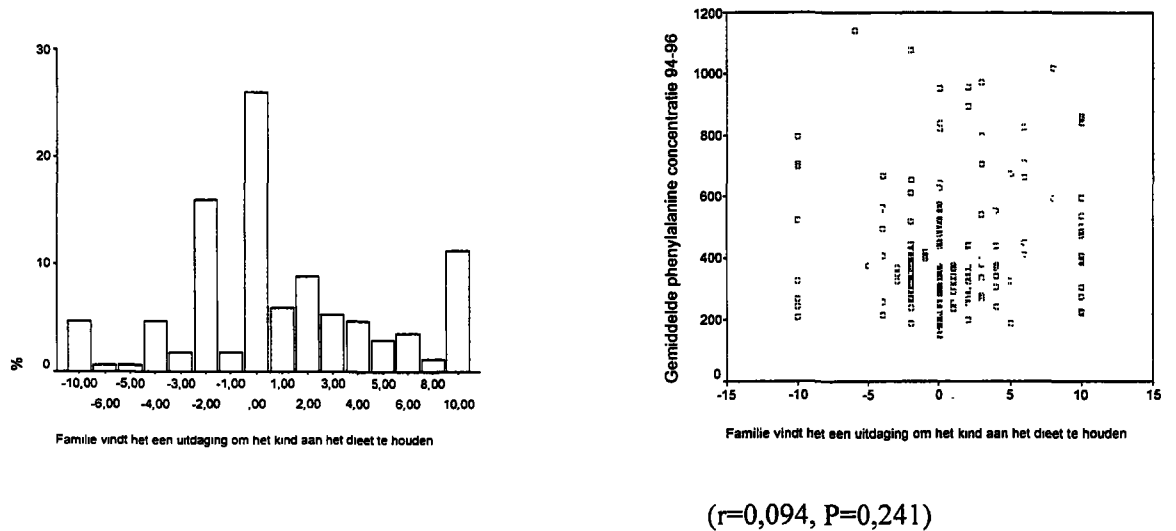
Bijna alle ondervraagden geven aan dat hun partner het zeer belangrijk vindt dat hun kind met PKU niet afwijkt van het dieet en dat de mening van de partner erg belangrijk is. Dit wordt weergegeven door de score 10 in figuur 6. Er lijkt geen relatie te zijn tussen de partner-score en de phenylalanineconcentratie. Net zoals bij sociale invloed van familie en vrienden scoren de ouders uit kliniek C (score=1,6) lager op de sociale invloed van de partner dan de ouders uit de andere kinderklinieken (score=2,9 tot 7,5). De sociale invloed van partner is voor de ouders uit kinderkliniek C minder belangrijk ( $F=3,4$ ;  $p=0,007$ ).

### Het een uitdaging vinden om met het dieet rekening te houden



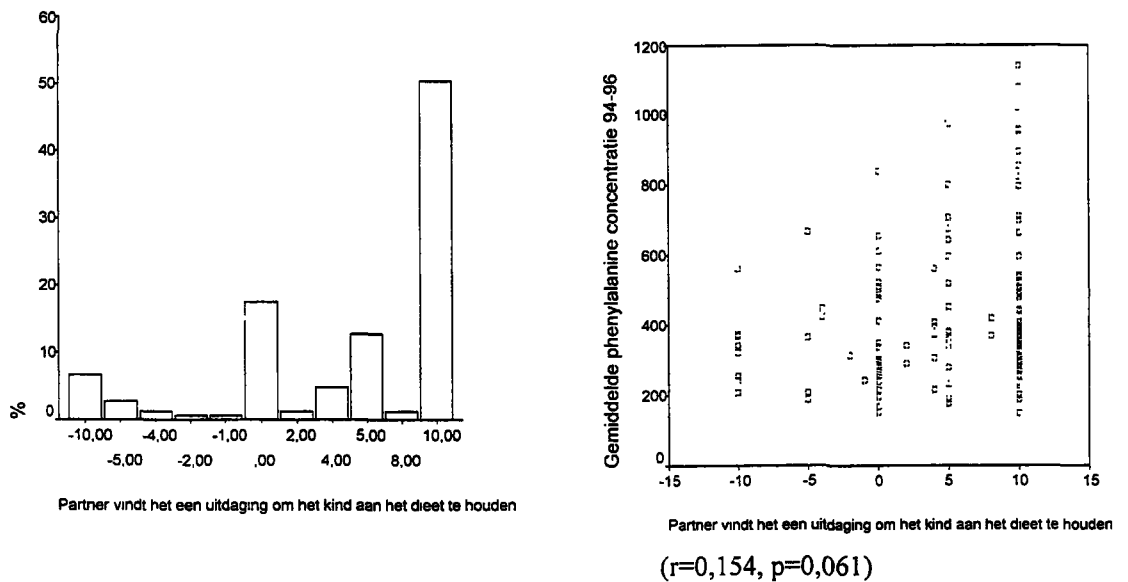
*Figuur 7 Prevalentie van de sociale invloed score "in welke mate vrienden het een uitdaging vinden om rekening te houden met het phenylalanine-beperkte dieet" en een scatterdiagram van deze score afgezet tegen de phenylalanineconcentratie*

Veel vrienden hebben volgens de ouders een neutrale mening over of "het een uitdaging is om rekening met het dieet te houden": meer dan 30% van de vrienden krijgen de score nul als het gaat om deze sociale invloed factor (figuur 7).



**Figuur 8** Prevalentie van de sociale invloed score "in welke mate familie het een uitdaging vindt om rekening te houden met het phenylalanine-beperkte dieet" en een scatterdiagram van deze score afgezet tegen de phenylalanineconcentratie

Ook de familieleden scoren vaak neutraal als het gaat over het een uitdaging vinden om rekening te houden met het dieet. Ongeveer 15% scoort -2, wat wil zeggen dat ze het geen uitdaging vinden om rekening met het dieet te houden, maar hun mening is wel enigszins belangrijk (figuur 8). De score van de familieleden is niet gerelateerd aan de concentraties.



**Figuur 9** Prevalentie van de sociale invloed score in welke mate de partner het een uitdaging vindt om rekening te houden met het phenylalanine-beperkte dieet en een scatterdiagram van deze score afgezet tegen de phenylalanineconcentratie

De partner vindt het vaak wel een uitdaging om rekening met het dieet te houden en zijn of haar mening is belangrijk voor de ondervraagde (figuur 9). Dit lijkt gerelateerd te zijn aan de concentraties van de kinderen met PKU ( $p=0,06$ ). Een partner die het meer een uitdaging vindt om rekening te houden met het dieet, heeft een kind met PKU met hogere concentraties. Kinderkliniek

F (score 7,2) en kinderkliniek D (score 6,7) scoren significant hoger op deze sociale invloed score dan de andere academische kinderklinieken (score=2,8 – 4,7) ( $F=2,6$ ;  $p=0,027$ ).

Er is ook gevraagd naar mogelijke verschillen in mening met de partner over het dieet (tabel 3.9). De ouders die aangeven soms meningsverschillen te hebben over het phenylalanine-beperkt dieet, hebben kinderen met PKU met een hogere gemiddelde phenylalanineconcentratie dan de ouders die aangeven “altijd/vaak” of “zelden/nooit” meningsverschillen hebben. Vooral bij meningsverschillen over wanneer het kind mag afwijken van het dieet is dit verschil duidelijk.

Tabel 3.9 *Eensgezindheid van ouders ten aanzien van het dieet en de gemiddelde phenylalanineconcentratie*

	Signifi- cantie	Altijd/ vaak $\mu\text{mol/l}$ %	Soms $\mu\text{mol/l}$ %	Zelden/ nooit $\mu\text{mol/l}$ %	Nvt $\mu\text{mol/l}$ %	Totaal $\mu\text{mol/l}$ %
Zijn uw partner en u het eens over wanneer het kind mag afwijken van het dieet	0,001	412 69%	615 10%	306 4%	431 18%	434 100%
Zijn uw partner en u het eens over de extra zorgen die het dieet met zich meebrengt	0,681	431 91%	521 4%	0%	429 5%	434 100%
Zijn uw partner en u het altijd eens over de praktisch problemen van het dieet	0,013	423 89%	652 5%	0%	429 6%	434 100%

#### Arts en Diëtist

Er is ook gevraagd naar het belang van de mening van arts en diëtist als het gaat om het phenylalanine-beperkt dieet. Zowel de mening van de diëtist als de arts is voor 96% van de ouders belangrijk.

### 3.4 Eigen effectiviteit

Vooral feesten lijken voor de ouders moeilijk te zijn. Er is een significant verschil tussen het geslacht van het kind: ouders met een zoon met PKU vinden het vaker moeilijk om hun kind aan het dieet te houden bij een feest (45%) dan ouders met een dochter met PKU (38%) ( $\chi^2=8,14$ ,  $p=0,02$ ).

Ouders met meerdere kinderen met PKU vinden het significant makkelijker om aan hun kind duidelijk te maken waarom hij/zij bepaalde dingen niet mag eten (71%) dan ouders met één kind met PKU (46%) ( $\chi^2=6,20$ ,  $p=0,04$ ). Ook vinden zij het makkelijker om het gewicht van het eten te schatten in plaats van te wegen (47% versus 24%;  $\chi^2=6,46$ ,  $p=0,04$ ).

De ouders uit kinderkliniek C hebben minder problemen om er voor te zorgen dat hun kind zich aan het dieet houdt in de vakantie dan de ouders uit de andere academische kinderklinieken: in kliniek C vindt 8% het moeilijk terwijl dit in de andere klinieken varieert van 23% tot 50% ( $\chi^2=19,4$ ;  $p=0,035$ ). Tabel 3.10 geeft de relatie tussen de eigen-effectiviteitsvragen en de gemiddelde phenylalanineconcentratie. Alleen de vragen waarbij een significant verschil met de concentratie werd gevonden, zijn weergegeven.

Over het algemeen is de gemiddelde phenylalanineconcentratie van het kind hoger naarmate de ouders het moeilijker vinden om hun zoon of dochter aan het phenylalanine-beperkt dieet te houden. De concentraties zijn het hoogst indien ouders het moeilijk vinden om hun kind met PKU op te voeden en wanneer ze het moeilijk vinden om anderen duidelijk te maken wat PKU inhoudt.

*Tabel 3.10 Gemiddelde phenylalanineconcentraties naar antwoorden op de eigen effectiviteitsvragen (alleen vragen waarbij de verschillen significant zijn, zijn weergegeven)*

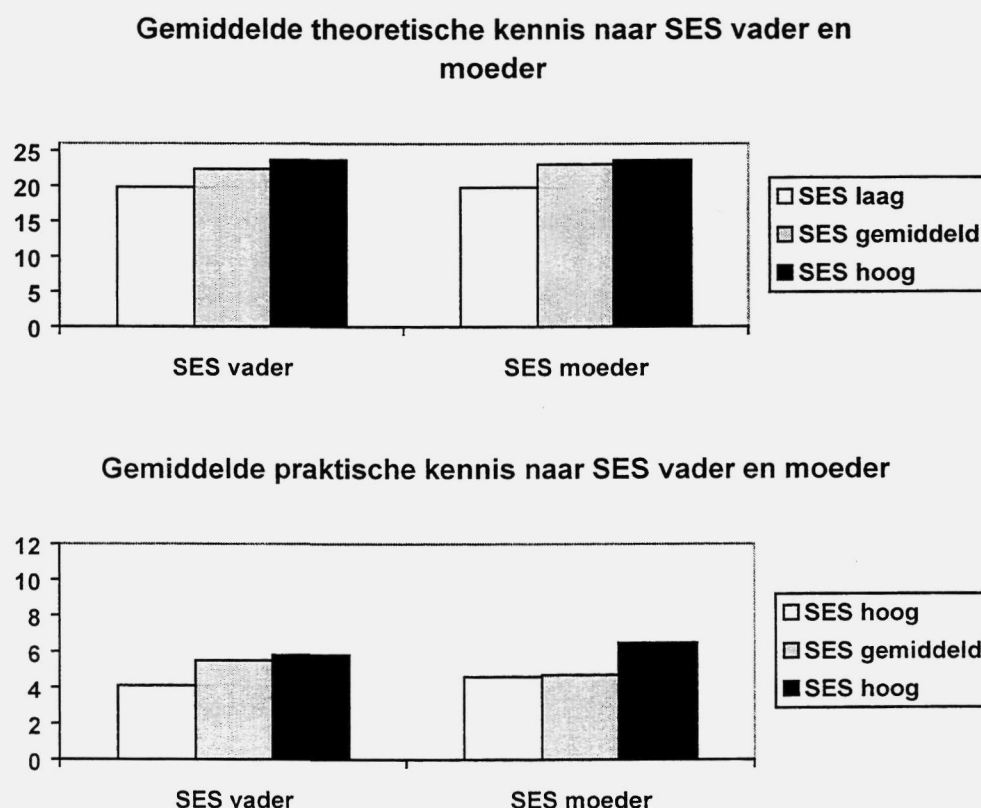
Hoe vindt u het om:	Significantie	Heel moeilijk μmol/l %	Moeilijk μmol/l %	Niet moeilijk/ niet makkelijk μmol/l %	Makkelijk μmol/l %	Totaal μmol/l %,N
Er voor te zorgen dat uw kind zich aan het dieet houdt op normale dagen	0,000	564 7%	577 6%	485 29%	381 58%	434 100% N=158
Er voor te zorgen dat uw kind zich aan het dieet houdt op vakantie	0,000	616 13%	460 23%	403 36%	360 28%	434 100% N=157
Er voor te zorgen dat uw kind zich aan het dieet houdt op een feest	0,000	592 18%	408 24%	412 32%	375 26%	434 100% N=157
Te berekenen hoeveel uw kind van bepaalde voedingsmiddelen mag	0,000	647 8%	577 8%	421 37%	380 47%	433 100% N=156
Uw kind elke dag minstens 3 keer het aminozurenpreparaat in te laten nemen	0,000	642 10%	509 14%	429 26%	376 50%	436 100% N=155
Te weigeren als iemand uw kind verboden voedsel aanbiedt	0,002	628 8%	410 9%	401 22%	421 61%	434 100% N=158
Uit eten te gaan samen met uw kind met PKU	0,013	530 18%	425 21%	370 30%	442 31%	432 100% N=154
Op vakantie te gaan samen met uw kind met PKU	0,002	581 11	494 13%	385 32%	416 45%	434 100% N=156
Uw kind van verboden voedsel af te laten blijven	0,000	630 13%	431 15%	442 37%	355 35%	431 100% N=157
Anderen duidelijk te maken wat PKU inhoudt	0,006	670 5%	398 14%	432 20%	419 62%	431 100% N=157
Uw kind op te voeden door de PKU	0,000	693 7%	526 17%	398 48%	375 28%	434 100% N=157
Aan uw vrienden uitleg te geven over PKU en het dieet	0,034	555 5%	553 8%	407 19%	417 68%	434 100% N=155
Aan familie uitleg te geven over PKU en het dieet	0,019	450 3%	576 9%	374 22%	432 66%	434 100% N=158

### 3.5 Kennis

Op de vragen die betrekking hebben op theoretische kennis hadden de ouders gemiddeld 21 punten (maximale score: 26 punten). Achttien procent van de ouders had ieder antwoord goed.

Op de vragen die betrekking hebben op praktische kennis hadden de ouders gemiddeld 5 punten (maximale score: 12 punten). Eén procent van de ouders had iedere vraag goed. Niemand had alle vragen fout.

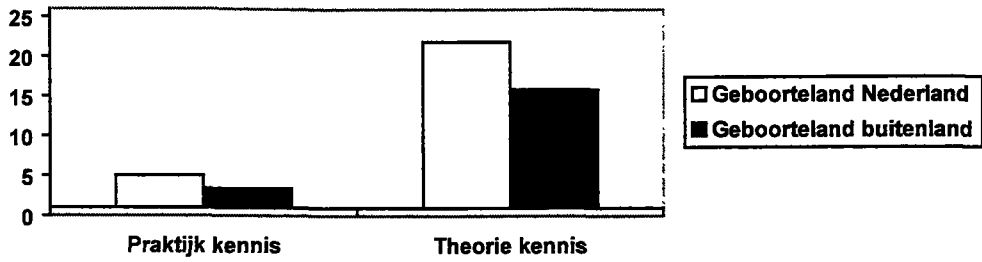
Figuur 10 toont de relatie tussen enerzijds SES van vader en moeder en anderzijds praktische en theoretische kennis. Er zijn significante verschillen. De moeders en vaders met een lage SES hebben significant lagere scores op de kennisvragen (praktische kennis moeder:  $F=5,16$ ,  $p=0,01$ ; praktische kennis vader:  $F=5,23$ ,  $p=0,01$ ; theoretische kennis moeder,  $F=13,06$ ,  $p=0,00$ ; theoretische kennis vader  $F=10,78$ ,  $p=0,00$ ).



Figuur 10 Praktische en theoretische kennis naar sociaal economische status van vader en moeder

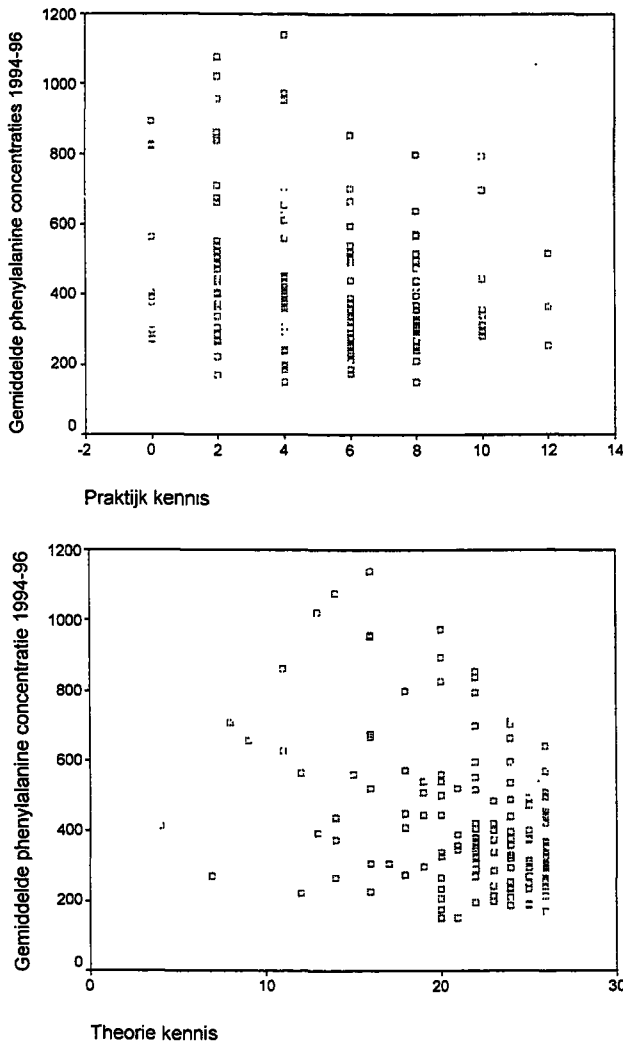
De gemiddelde praktische en theoretische kennis verschilt ook naar geboorteland van de moeder en vader. De vaders en moeders geboren in het buitenland hebben gemiddeld een lagere praktische en theoretische kennis dan de vaders en moeders die in Nederland geboren zijn (geboorteland vader, praktische kennis,  $F=4,6$ ,  $p=0,03$ ; theoretische kennis,  $F=23,3$ ,  $p=0,00$ ) (geboorteland moeder, praktische kennis,  $F=4,0$ ,  $p=0,04$ ; theoretische kennis,  $F=23,2$ ,  $p=0,00$ ). In figuur 11 worden de gemiddelde kennisscores naar geboorteland van de moeder weergegeven.

Gemiddelde praktijk en theorie kennis naar geboorteland van de moeder



Figuur 11 Gemiddelde theoretische en praktische kennis naar geboorteland van de moeder

De correlatie tussen de phenylalanineconcentratie en de theoretische kennis was significant ( $r=-0,36$ ,  $p=0,00$ ). In figuur 12 is te zien dat de phenylalanineconcentratie hoger is als de theoretische kennisscore lager is.



Figuur 12 Gemiddelde phenylalanineconcentratie naar score op de theoretische kennis en praktische kennis

De praktische kennis is ook significant gecorreleerd aan de concentraties ( $r=-0,21$ ,  $p=0,01$ ). Bij een hogere praktisch kennis is de phenylalanineconcentratie lager (figuur 12).

### 3.6 Barrières

Er werden vier vragen over mogelijke barrières gesteld. Een grote meerderheid vindt het aminozurenpreparaat niet lekker ruiken (90%) en/of de dieetproducten te duur (97%). Negen en veertig procent vindt het bereiden van eiwitarme maaltijden eenvoudig en 43% geeft aan dat eiwitarme dieetproducten moeilijk te verkrijgen zijn. Ouders met meerdere kinderen met PKU vinden het minder moeilijk om aan de producten te komen (24% vindt het moeilijk) dan ouders met 1 kind met PKU (48%) ( $\chi^2=6,19$ ;  $p=0,04$ ). Er is geen significante relatie tussen de barrière-vragen en de gemiddelde phenylalanineconcentratie.

### 3.7 Regressie-analyse met als uitkomstmaat de gemiddelde phenylalanineconcentratie

De vragenlijst bevat te veel vragen om allemaal mee te nemen in het regressiemodel. Alleen de variabelen die in de univariate analyse significant gerelateerd waren aan de phenylalanineconcentratie zijn in de regressie-analyse meegenomen. In deze paragraaf is aangegeven om welke variabelen het gaat.

#### *Attitude*

In tabel 3.12 worden de variabelen genoemd die meegenomen zijn in de regressie-analyse. Deze komen overeen met de variabelen uit de univariate analyses, die statistisch significant gerelateerd waren aan de gemiddelde phenylalanineconcentratie.

*Tabel 3.12 Attitude-variabelen in de regressie-analyse*

#### *Uitleg*

1. Ik vind dat mijn kind zich goed aan het dieet houdt ook al is zijn/haar phenylalanine concentratie zo af en toe te hoog.
2. Ik vind dat mijn kind zich goed aan het dieet houdt ook als hij of zij af en toe geen aminozurenpreparaat eet.
3. Ook binnen het dieet kun je lekkere dingen klaarmaken.
4. Mijn gezin kan altijd doen waar zij zin in heeft, ondanks het phenylalanine-beperkt dieet.
5. Ik word kwaad als ik ontdek dat mijn kind zich niet aan het dieet heeft gehouden.

#### *Sociale invloed*

De variabelen die meegenomen zijn in de regressie-analyse als sociale invloed onderwerpen worden weergegeven in tabel 3.13. De variabelen die significant gerelateerd waren aan de gemiddelde phenylalanineconcentratie in de univariate analyses zijn meegenomen.

*Tabel 3.13 Sociale invloed variabelen in de regressie-analyse*

1. De mate waarin de meeste familieleden vinden dat het kind zo af en toe van het dieet moet kunnen afwijken en hoe belangrijk die mening is.
2. De mate waarin de partner het een uitdaging vindt om rekening te houden met het dieet van het kind en hoe belangrijk die mening is.

#### *Eigen effectiviteit*

Tabel 3.14 geeft de eigen effectiviteitsvragen die in de regressie-analyse meegenomen zijn.



*Tabel 3.14 Eigen effectiviteit variabelen in de regressie-analyse*

Hoe vindt u het

1. Ervoor te zorgen dat uw kind zich aan het dieet houdt op normale dagen?
2. Ervoor te zorgen dat uw kind zich aan het dieet houdt in de vakantie?
3. Ervoor te zorgen dat uw kind zich aan het dieet houdt op een feest?
4. Te berekenen hoeveel uw kind van bepaalde voedingsmiddelen mag eten?
5. Uw kind elke dag minstens 3 keer het aminozurenpreparaat te laten nemen?
6. Te weigeren als iemand uw kind "verboden voedsel" aanbiedt?
7. Uit eten te gaan samen met uw kind met PKU?
8. Op vakantie te gaan samen met uw kind met PKU?
9. Uw kind van "verboden voedsel" af te laten blijven?
10. Anderen duidelijk te maken waarom uw kind bepaalde dingen niet mag eten?
11. Uw kind op te voeden door de PKU?
12. Aan vrienden uitleg te geven over PKU en het dieet?
13. Aan familie uitleg te geven over PKU en het dieet?

***Kennis***

De ouders hebben een score op theoretische kennis en een score op praktische kennis. De variabele "praktische kennis is gedichotomiseerd tot een dummy-variabele praktische kennis, die de waarde 1 heeft als een respondent meer dan twee punten heeft gescoord en de waarde 0, indien een respondent twee of minder punten heeft gescoord.

In tabel 3.15 worden de kennis variabelen weergegeven.

*Tabel 3.15 Kennisvariabelen in regressie-analyse*

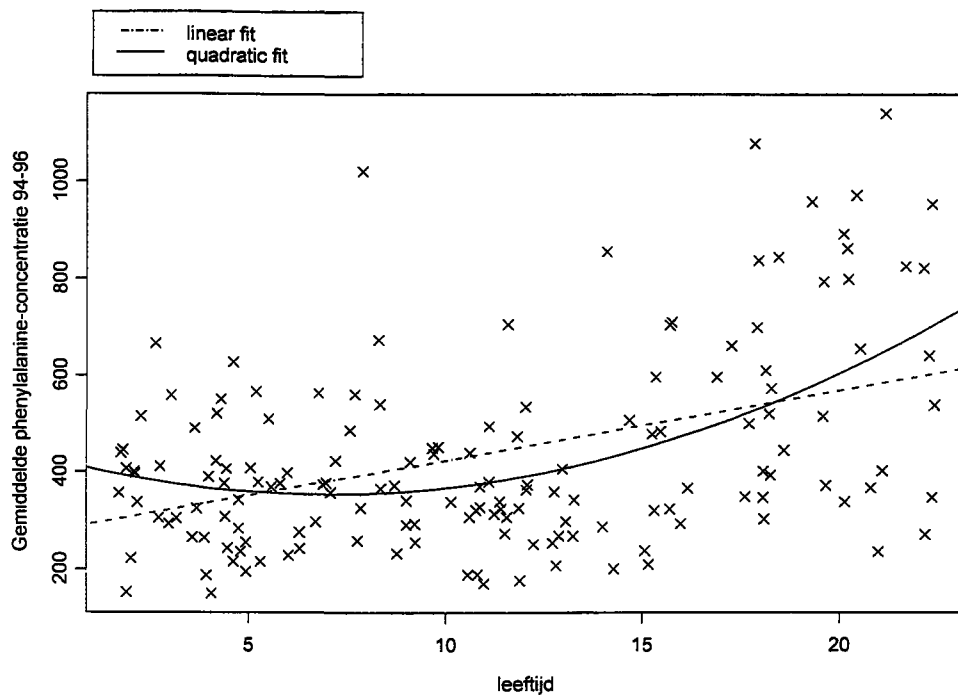
1. Score op de theoretische kennisvragen
2. Score op de praktische kennisvragen.

***Achtergrond***

Naast de determinanten kunnen natuurlijk ook een aantal omgevingsfactoren en andere factoren van invloed zijn op de phenylalanineconcentratie van het kind. Daarom worden in het model ook de volgende variabelen meegenomen: SES moeder, het geboorteland van de moeder, de academische kinderkliniek waar het kind behandeld wordt en leeftijd kind bij het invullen van de vragenlijst.

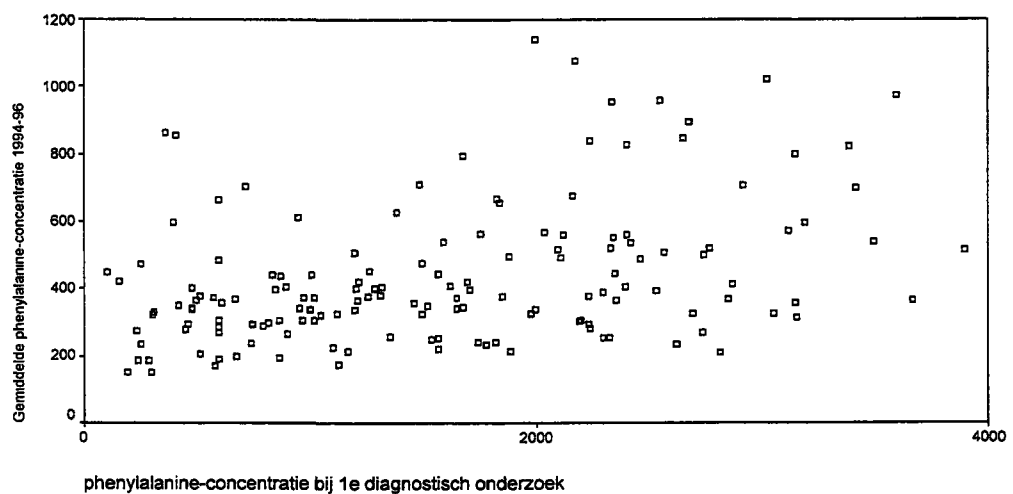
Uit het spreidingsdiagram (figuur 13) van de leeftijd kind versus de gemiddelde phenylalanineconcentratie blijkt dat de phenylalanineconcentratie eerder kwadratisch afhangt van de leeftijd dan lineair. Daarom wordt  $lftkw = (leeftijd)^2$  ook meegenomen als verklarende variabele voor de phenylalanineconcentratie<sup>4</sup>. Dit betekent dat de toename in de phenylalanineconcentraties niet constant is over de leeftijden en dat de toename in de gemiddelde phenylalanineconcentratie per jaar voor jongere patiënten lager is dan voor oudere patiënten.

<sup>4</sup> Bij een paar kinderen was de datum van invullen van de enquête niet ingevuld, deze is dan gezet op 15 juli 1997, zodat ook voor deze kinderen de leeftijd berekend kon worden.



Figuur 13 Gemiddelde phenylalanineconcentraties (in  $\mu\text{mol/l}$ ) versus leeftijd (in jaren)

De ernst van de PKU verschilt per kind en kan van invloed zijn op de huidige phenylalanineconcentratie van een kind. De phenylalanine-tolerantie is betrouwbaar op ongeveer 5-jarige leeftijd: internationaal wordt de tolerantie op deze leeftijd als maat voor de ernst van de PKU gezien. Als deze echter niet bekend is, wordt in dit onderzoek een tolerantie genomen van een jongere leeftijd. De phenylalanineconcentratie bij het eerste diagnostisch onderzoek is ook een afspiegeling van de ernst van de PKU en daarmee van de gemiddelde phenylalanineconcentratie (figuur 14). Zowel de phenylalanineconcentratie bij het eerste diagnostische onderzoek als de tolerantie zijn daarom meegenomen in het model.



Figuur 14 Spreidingsdiagram van de phenylalanineconcentratie bij 1<sup>e</sup> diagnostisch onderzoek en gemiddelde phenylalanineconcentratie tussen 1994-1996

De achtergrondvariabelen die meegenomen zijn in de regressie-analyse worden in tabel 3.16 weergegeven.

*Tabel 3.16 Achtergrond variabelen in de regressie-analyse*

---

1. De leeftijd van het kind bij invullen van de vragenlijst.
  2. De leeftijd van het kind gekwadeerd
  3. SES van de moeder
  4. Geboorteland van de moeder
  5. Het aantal kinderen in het gezin
  6. Of er andere kinderen in het gezin zijn die ook PKU hebben.
  7. De phenylalanineconcentratie bij het eerste diagnostisch onderzoek.
  8. De phenylalanine-tolerantie
  9. Academische kinderkliniek waar het kind behandeld wordt
- 

### **Regressie analyse**

Tabel 3.17 geeft de resultaten van de regressie-analyse. Alle variabelen met een significantie lager dan 0,2 zijn in het model opgenomen. Gekozen is voor een hoge p-waarde, zodat de kans dat een belangrijke factor niet meegenomen wordt klein is. Ook wordt het significantieniveau en het 95% betrouwbaarheidsinterval gegeven. Zowel de ongecorrigeerde als de voor de andere variabelen in het model gecorrigeerde coëfficiënten worden gepresenteerd. Eénzijdig procent van de totale spreiding in de phenylalanineconcentratie wordt verklaard door het model. Er blijft dus nog 39% spreiding onverklaard (standaardfout = 129).

Tabel 3.17 Voorspellers van de gemiddelde phenylalanineconcentraties tussen 1994 en 1996

Variabelen		Ongecorrigeerde coëff.	Gecorrigeerde coëff.	T	95% BI	Significantie
(Constante)			539	3,5	( 235 - 844)	0,001
Leeftijd		-21	-15	-1,4	( -36 - 6)	0,167
Leeftijd in het kwadraat		18	13	2,5	( 3 - 24)	0,014
Geboorteland van de moeder	Nederland (ref)	0	0			0,018
	Buitenland	129	144	2,4	( 25 - 264)	
Andere kinderen met PKU	Nee (ref)	0	0			0,102
	Ja	39	57	1,6	( -12 - 126)	
Behandelend academisch kinderkliniek	Kinderkliniek F (ref)	0	0			0,142
	Kinderkliniek A	-29	-89	-1,8	(-187 - 10)	
	Kinderkliniek B	-46	-15	-0,3	(-117 - 87)	
	Kinderkliniek C	-206	-117	-2,3	(-219 - -14)	
	Kinderkliniek D	-27	-73	-1,3	(-182 - 37)	
	Kinderkliniek E	-4	-13	-0,3	(-111 - 84)	
<b>Attitude</b>						
Mijn kind houdt zich goed aan het dieet ook al neemt hij/zij zo af en toe het aminozuren-preparaat niet in	Mee oneens (ref)	0	0			0,104
	Mee eens	74	75	2,2	( 8 - 141)	
	Neutraal	176	89	1,7	(-15 - 194)	
Mijn kind houdt zich goed aan het dieet ook al zijn zijn/haar phe-concentraties zo af en toe te hoog	Mee oneens (ref)	0	0			0,000
	Mee eens	-103	-121	-2,6	(-215 - -27)	
	Neutraal	67	72	1,1	( -58 - 201)	
Ook binnen het dieet kun je lekkere dingen klaarmaken	Mee eens (ref)	0	0			0,014
	Neutraal	119	-65	-1,1	(-185 - 55)	
	Mee oneens	93	90	2,0	( -1 - 181)	
<b>Sociale invloed</b>						
De mate waarin familie het niet goed vindt dat het kind afwijkt van het dieet		10	10	2,9	( 3 - 17)	0,004
De mate waarin de partner het een uitdaging vindt om het kind aan het dieet te houden		5	6	2,3	( 1 - 11)	0,021
<b>Eigen effectiviteit</b>						
De mate waarin het makkelijk is om 3 keer per dag het aminozurenpreparaat in te laten nemen		-82	-52	-2,8	( -89 - -15)	0,007
De mate waarin het makkelijk is om te weigeren als iemand het kind met PKU "Verboden voedsel aanbiedt"		-44	27	1,4	( -10 - 65)	0,150
De mate waarin het makkelijk is om het kind met PKU op te voeden		-93	-50	-2,2	( -94 - -6)	0,028

*Opm. De hier gepresenteerde verschillen in de ongecorrigeerde analyse kunnen enigszins verschillen van de verschillen zoals die gepresenteerd zijn in voorgaande paragrafen. Dit wordt veroorzaakt doordat in deze analyse alleen de kinderen zijn betrokken die geen ontbrekende waarden hebben op alle variabelen die meegenomen zijn in het model.*

De belangrijkste voorspellers van de hoogte van de gemiddelde phenylalanineconcentratie zijn:

- De mate waarin het gemakkelijk wordt gevonden om drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te laten nemen. Indien de ouders aangeven het makkelijker te vinden

is de concentratie lager. Naarmate de ouders het makkelijker vinden om hun kind het aminozurenpreparaat is de gemiddelde phenylalanineconcentratie lager en wel 52  $\mu\text{mol/l}$  per categorie. Deze variabele bestaat uit 4 categorieën. Het verschil tussen de hoogste en de laagste categorie is dus 156  $\mu\text{mol/l}$  ( $3 * 52 \mu\text{mol/l}$ ).

- De mate waarin de ouders aangeven dat de familie het niet goed vindt dat hun kind mag afwijken van het dieet. Het kind van een familie die het belangrijk vindt dat het kind niet afwijkt van het dieet heeft een hogere concentratie.
- Ouders die vinden dat hun kind zich goed aan het dieet houdt ook al is de phenylalanineconcentratie van hun kind zo af en toe te hoog hebben een kind dat gemiddeld 121  $\mu\text{mol/l}$  lager zit in vergelijking met ouders die vinden dat hun kind zich dan niet goed aan het dieet houdt.
- De leeftijd is van invloed op de gemiddelde phenylalanineconcentraties. Naarmate de patiënten ouder zijn neemt de gemiddelde concentratie toe.
- Het geboorteland van de moeder. Indien de moeder geboren is in het buitenland is de gemiddelde phenylalanineconcentratie, na correctie voor de andere factoren, 144  $\mu\text{mol/l}$  hoger. Zonder correctie is het verschil wat minder groot, namelijk 129  $\mu\text{mol/l}$ .
- Indien ouders aangeven dat ze het makkelijker vinden om hun kind met PKU op te voeden, is de concentratie van hun kind lager.
- Ouders die het oneens zijn met de bewering dat je ook binnen het dieet lekkere dingen kunt klaarmaken hebben een kind met een hogere phenylalanineconcentratie dan een kind van ouders die het eens zijn met deze bewering. Ouders die neutraal staan ten aanzien van deze bewering hebben een kind met een gemiddeld lagere concentratie in vergelijking met een kind van ouders die het eens zijn met deze bewering.
- Naarmate de partner het meer een uitdaging vindt om het kind aan het dieet te houden heeft het kind een hogere phenylalanineconcentratie.

Het is opvallend dat de kennis van de ouders er in deze analyse niet toe lijkt te doen. Daarom is nog een aparte analyse gedaan voor de theoretische en praktische kennis. In tabel 3.18 wordt weergegeven wat de invloed van theoretische kennis op de phenylalanineconcentraties is als er gecorrigeerd wordt voor de verschillende variabelen uit het hierboven beschreven model. De theoretische kennis blijft significant gerelateerd aan de phenylalanineconcentratie als er gecorrigeerd wordt voor de achtergrondgegevens (waaronder sociaal-economische status): de gemiddelde phenylalanineconcentraties is 10  $\mu\text{mol/l}$  lager als de kennis met 1 punt stijgt. Deze relatie verdwijnt als er gecorrigeerd wordt voor de attitudes, sociale invloed en eigen effectiviteit.

*Tabel 3.18 De invloed van de theoretische kennis op de gemiddelde phenylalanineconcentraties, voor en na correcties*

	$\beta$
<b>Model 1</b> Theoretische kennis (ongecorrigeerd)	-17, $p=0,000$
<b>Model 2</b> Theoretische kennis, gecorrigeerd voor geboorteland moeder, sociaal economische status moeder, geslacht, leeftijd en leeftijd in het kwadraat, andere kinderen met PKU, phe-concentraties in de eerste weken, phe-tolerantie.	-10, $p=0,013$
<b>Model 3</b> Theoretische kennis gecorrigeerd voor de variabelen uit model 2 en de attitudes, sociale invloed en eigen effectiviteit	-3, $p=0,562$

Praktische kennis is zonder correctie voor andere variabelen gerelateerd aan de gemiddelde phenylalanineconcentratie van het kind met PKU ( $\beta=-16$ ,  $p=0,000$ ). Dit is echter niet meer het geval als er gecorrigeerd wordt voor leeftijd van het kind ( $\beta=-5$ ,  $p=0,303$ ).

Tevens blijkt uit tabel 3.17 dat na correctie voor alle factoren het behandelend centrum niet meer significant gerelateerd is aan de gemiddelde phenylalanineconcentratie. Zonder correctie is de variabele behandelend centrum wel gerelateerd aan de gemiddelde phenylalanineconcentratie ( $p=0,002$ ). Kinderkliniek C heeft kinderen met significant lagere phenylalanineconcentraties. Ook na correctie voor de achtergrondfactoren blijft de variabele behandelende kinderkliniek van invloed ( $p=0,000$ ). Wanneer er gecorrigeerd voor alle factoren die genoemd zijn in tabel 3.17 dan is de relatie echter niet meer significant ( $p=0,142$ ). Kinderkliniek C heeft nog steeds significant lagere phenylalanineconcentraties, maar de variabele in zijn geheel is niet meer significant gerelateerd aan de concentraties. Met name als gecorrigeerd wordt voor de eigen effectiviteit van de ouders wordt de invloed van de variabele kinderkliniek niet meer significant.

### 3.8 Regressie-analyse met als uitkomstmaat de spreiding in de phenylalanineconcentraties

Door de spreiding in de phenylalanineconcentratie per kind van de afgelopen 3 jaar te modelleren kan nagegaan worden welke factoren van invloed zijn op een kleine of grote spreiding in de phenylalanineconcentraties. Hiervoor is standaarddeviatie per kind over de periode 1994-1996 uitgerekend.

Tabel 3.19 geeft de resultaten van deze regressie-analyse. Bij elkaar verklaart het model 45% van de spreiding in de phenylalanineconcentraties.

*Tabel 3.19 Voorspellers van de spreiding in phenylalanineconcentraties*

		Ongecorrigeerde $\beta$	Gecorrigeerde $\beta$	T	95% BI	Significantie
(Constant)			303	2,8	( 84 - 521)	0,007
Leeftijd		-31	-38	-5,0	(-53 - -23)	0,000
Leeftijd in het kwadraat		12	14	3,7	( 6 - 21)	0,000
Phenylalanine tolerantie		-2	-3	-2,1	( -6 - 0)	0,035
Phenylalanine bij 1 <sup>e</sup> diagnostisch onderzoek		0.03	0.03	3,0	( 0 - 0)	0,004
Geboorteland	Nederland (ref)	0	0			0,078
	Buitenland	91	77	1,8	( -9 - 162)	
<b>Attitude</b>						
Ons gezin kan doen waar zij zin in heeft ondanks het PKU dieet	Mee eens (ref)	0	0			0,05
	Neutraal	25	24	1,0	( -26 - 73)	
	Mee oneens	85	77	2,6	( 18 - 137)	
<b>Sociale invloed</b>						
De mate waarin familieleden het goed vinden om van het dieet af te wijken		-4	-5	2,1	( -10 - 0)	0,037
<b>Eigen effectiviteit</b>						
De mate waarin het makkelijk is om op vakantie te gaan samen met uw kind met PKU		-38	-21	-1,4	( -51 - 8)	0,156
<b>Kennis</b>						
Theoretische kennis		-2	4	1,3	( -2 - 10)	0,181

De volgende variabelen zijn het belangrijkste voor de verklaring van de spreiding in de phenylalanineconcentraties.

- Leeftijd is gerelateerd aan de spreiding in de phenylalanineconcentraties. De spreiding neemt toe naarmate de patiënt ouder wordt.

- De phenylalanineconcentratie bij het eerste diagnostisch onderzoek. Naarmate de concentratie hoger was bij de eerste meting is de spreiding later groter.
- De mate waarin het gezin kan doen waar zij zin in heeft ondanks het PKU-dieet. Indien de ouders het oneens zijn met deze bewering is de gemiddelde spreiding in de phenylalanineconcentratie van hun kind hoger.
- De mate waarin familieleden het goed vinden dat het kind van het dieet afwijkt. Ouders die het eens zijn met deze bewering en die de mening van familieleden belangrijk vinden hebben een kind met een lagere spreiding in de phenylalanineconcentratie, dan het kind van ouders die het oneens zijn met deze bewering.

## 4 Resultaten van de vragenlijsten van de jongeren

In dit hoofdstuk worden de resultaten van de jongeren weergegeven. Van de 101 verstuurd vragenlijsten aan jongeren met PKU van 12 jaar en ouders werden 62 vragenlijsten ingevuld geretourneerd. De respons was 61%. In tabel 4.1 wordt de respons uitgesplitst naar academische kinderkliniek waar het kind behandeld wordt.

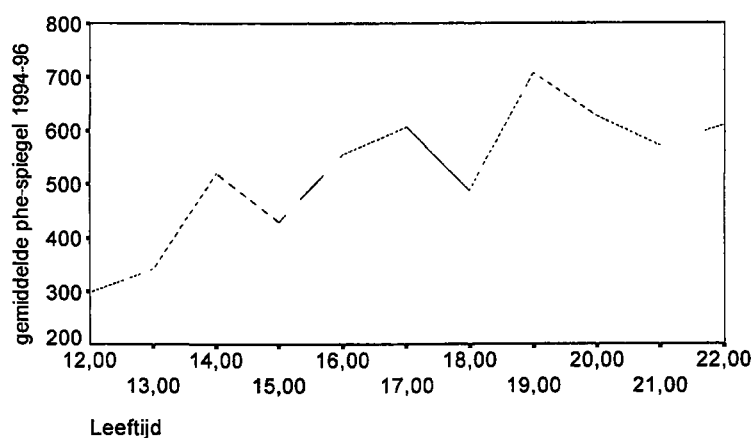
Tabel 4.1 Respons uitgesplitst naar kinderkliniek

	Aantal verstuurd vragenlijsten	Aantal teruggekomen vragenlijsten	Respons %
Kinderkliniek A	17	10	59
Kinderkliniek B <sup>1</sup>	4	2	50
Kinderkliniek B <sup>2</sup>	1	1	100
Kinderkliniek B <sup>3</sup>	2	1	50
Kinderkliniek C	12	6	50
Kinderkliniek D	15	11	73
Kinderkliniek E	24	17	71
Kinderkliniek F	25	14	56
Totaal	101	62	61

### 4.1 Achtergrond gegevens

De gemiddelde leeftijd van de jongeren is 17 jaar (12-22 jaar). Drie en dertig procent heeft een broer of zus die ook PKU heeft. De gemiddelde leeftijd van de moeder is 43 jaar en van de vader 46 jaar.

Acht en veertig procent van de vragenlijsten is door een jongen ingevuld en 52% door een meisje. De gemiddelde phenylalanineconcentratie is bij de jongens hoger dan bij de meisjes, dit verschil is echter niet significant.



Figuur 15 Gemiddelde phenylalanineconcentraties in de periode 1994-1996 naar leeftijd van de jongeren met PKU (n=61).



De gemiddelde phenylalanineconcentratie over 1994 tot en met 1996 is hoger naarmate de jongere ouder wordt. Deze relatie is echter niet significant ( $r=0,16$ ;  $p=0,23$ ). In figuur 15 wordt de gemiddelde phenylalanineconcentratie van 1994-1996 naar leeftijd van de jongeren weergegeven.

Zes en zestig procent van de jongeren volgt op het moment van het onderzoek nog een opleiding, 16% zit in het leerlingwezen en de overige jongeren volgen geen opleiding meer. In tabel 4.2 wordt weergegeven welke opleiding de jongeren volgen of gevolgd hebben. Tevens wordt de hoogst gevolgde opleiding door de moeder en vader weergegeven.

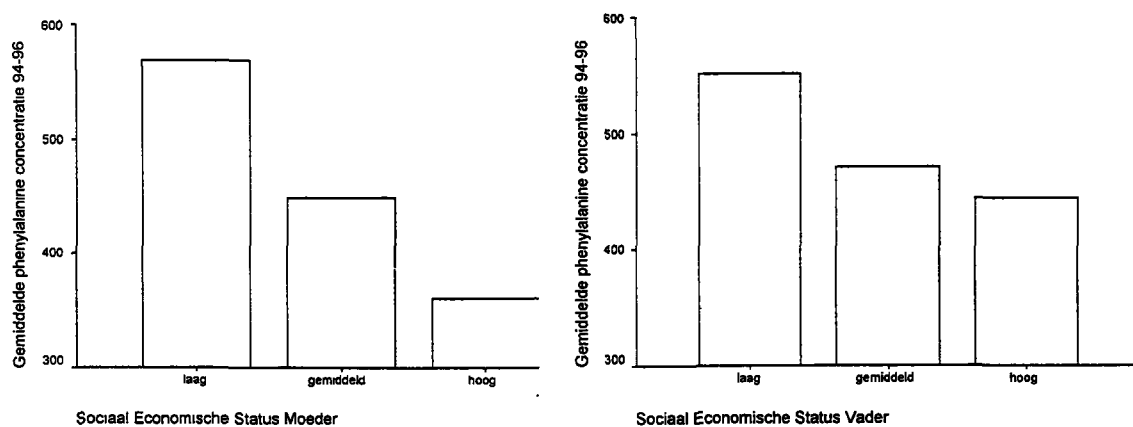
Tabel 4.2 Percentages opleiding gevolgd door de jongeren

	Opleiding jongeren N=61 %	Opleiding moeder N=56 %	Opleiding vader N=55 %
Basisschool	8	4	7
Lbo/vbo	19	38	31
Mavo	19	21	9
Havo/vwo	7	4	7
Mbo	27	23	24
Hbo	10	9	7
Universiteit	5	2	9
Anders	5	0	5
Totaal	100	100	100

De opleiding van vader en moeder werd gebruikt als indicatie voor de sociaal economische status (SES). De SES van de vader en de moeder werd verdeeld in 3 groepen:

- laag: Basisschool, lbo/vbo, mavo
- gemiddeld: havo/vwo, mbo
- hoog: hbo, universiteit

In figuur 16 wordt weergegeven wat de gemiddelde phenylalanineconcentratie van de jongeren met PKU was naar SES van hun vader en moeder. Er bleek wel een significant verschil te zijn in de phenylalanineconcentraties naar de SES van de moeder ( $F=3,06$ ;  $p=0,05$ ), maar niet naar SES van de vader ( $F=0,893$ ;  $p=0,416$ ). De jongeren van de moeders met een lage SES hadden een hogere gemiddelde phenylalanineconcentratie.



Figuur 16 Gemiddelde phenylalanineconcentraties van jongeren met PKU (leeftijd 12-22 jaar) naar sociaal economische status van vader en moeder ( $n=61$ )

De gemiddelde phenylalanineconcentratie is het laagst in Ziekenhuis C (tabel 4.3). Dit verschil is niet significant ( $F=1,507$ ,  $p=0,185$ ).

*Tabel 4.3 Gemiddelde phenylalanineconcentraties per academische kinderkliniek*

Kinderkliniek waar de jongere behandeld wordt.	N	Gemiddelde phenylalanineconcentratie over 1994-96	Std. Deviatie
Kinderkliniek A	10	527	294
Kinderkliniek B <sup>1*</sup>	2	480	225
Kinderkliniek B2 <sup>*</sup>	1	516	.
Kinderkliniek B3 <sup>*</sup>	1	406	,
Kinderkliniek C	6	308	59
Kinderkliniek D	10	498	263
Kinderkliniek E	17	484	197
Kinderkliniek F	14	657	247
Totaal	61	515	240

*\*Deze academische kinderklinieken zijn in de analyses samengenomen vanwege de kleine aantallen*

## 4.2 Attitudes

Bijna alle jongeren (90%) vinden PKU een ernstige ziekte als het niet behandeld wordt. Vier en negentig procent van de jongeren vindt het fijn dat ze een normaal leven kunnen leiden ondanks het dieet. Ongeveer veertig procent van de jongeren geeft aan dat zij zich gezond voelen ook al volgen zij het dieet niet. Zeven en vijftig procent denkt dat hij of zij concentratieproblemen krijgt bij een te hoge phenylalanineconcentratie. Ongeveer de helft (52%) van de jongeren is bang voor de gevolgen als ze slecht het dieet volgen.

Een kwart van de respondenten heeft behoefte aan meer contact met leeftijdsgenoten met PKU en aan informatie van anderen met PKU. Tien procent van de jongeren heeft behoefte aan hulp van de PKU-vereniging.

In tabel 4.4 worden de relatie tussen de gemiddelde phenylalanineconcentraties en de antwoorden op de attitudevragen weergegeven: alleen de significante verschillen worden weergegeven.

Tabel 4.4 Attitudevragen die significant ( $p < 0,05$ ) gerelateerd zijn aan de gemiddelde phenylalanineconcentraties bij jongeren met PKU

	Significantie	Mee eens $\mu\text{mol/l}$ %	Neutraal $\mu\text{mol/l}$ %	Mee oneens $\mu\text{mol/l}$ %	Totaal $\mu\text{mol/l}$ %, N
Ik ben bang voor de reactie van de diëtist als mijn phenylalanineconcentratie te hoog is.	0,001	573 18%	738 16%	447 66%	519 100% N=60
Ik voel me een buitenbeentje door mijn PKU.	0,041	777 5%	670 8%	489 87%	519 100% N=60
Ik vind het heel vervelend om steeds te moeten denken aan wat ik eet	0,016	633 34%	435 21%	461 45%	515 100% N=61
Ik vind het onzin om mij aan het dieet te houden, want zelfs als ik bijna geen phenylalanine eet, blijft mijn spiegel hoog	0,011	818 5%	662 10%	474 85%	510 100% N=60
Ik vind dat ik mij aan het dieet houd ook als ik zo af en toe te veel phenylalanine eet	0,005	473 50%	696 24%	437 26%	513 100% N=59
Ik ben bang voor de reactie van mijn ouders als mijn phenylalanineconcentratie te hoog is	0,009	611 26%	706 10%	450 64%	519 100% N=60
Ik ben bang voor de reactie van de arts als mijn phenylalanineconcentratie te hoog is	0,001	610 21%	704 16%	437 62%	519 100% N=60

Het verschil in gemiddelde phenylalanineconcentratie is het meest significant bij de stellingen over angst voor de arts of diëtist als de phenylalanineconcentraties te hoog zijn. Met name de jongeren die het er een beetje mee eens en beetje mee oneens zijn, hebben een hoge gemiddelde concentratie. De phenylalanineconcentraties zijn het hoogst bij de vraag "ik vind het onzin om mij aan het dieet te houden, want zelfs als ik bijna geen phenylalanine eet, blijft mijn spiegel hoog: de jongeren die het er mee eens zijn, hebben een hoge gemiddelde phenylalanineconcentratie.

### 4.3 Sociale invloed

#### *Vrienden*

Ongeveer een kwart van de jongeren vindt het vervelend om steeds aan vrienden uit te leggen wat PKU is. Vijf procent vertelt liever niet aan vrienden dat ze PKU hebben. Negen en zeventig procent van de jongeren met PKU geeft aan dat hun vrienden het belangrijk vinden dat zij zich aan het dieet houden. Volgens de jongeren met PKU zou 72% hen hierbij goed steunen. Over het algemeen geven de PKU-jongeren aan dat hun vrienden het totaal geen probleem vinden dat zij niet alles kunnen eten (82%). De mening van de vrienden over PKU is voor 41% van de jongeren belangrijk.

**Leraren**

Ook ongeveer één kwart van de jongeren vindt het vervelend om steeds aan leraren uit te moeten leggen wat PKU is. Tien procent vertelt de leraren liever niet dat ze PKU hebben. Negen en dertig procent geeft aan dat de leraren hen goed bij het dieet steunt.

**Ouders**

Acht en negentig procent van de jongeren denkt dat hun ouders het belangrijk vinden dat zij zich aan het dieet houden en 77% denkt dat hun ouders hen vertrouwen als het gaat om het dieet. Twee en negentig procent van de jongeren denkt dat hun ouders het belangrijk vinden dat zij zelf verantwoordelijk zijn voor het dieet. 97% van de ouders steunt hun kind goed met het dieet. De mening van ouders is voor 80% van de jongeren belangrijk.

**Kinderarts, diëtist**

In kinderkliniek steunt de diëtiste het kind goed in 87% van de gevallen en de kinderarts in 79% van de gevallen: in tabel 4.5 wordt de steun gesplitst naar behandelend kliniek. De mening van zowel de kinderarts als de diëtiste is voor 79% van de jongeren belangrijk.

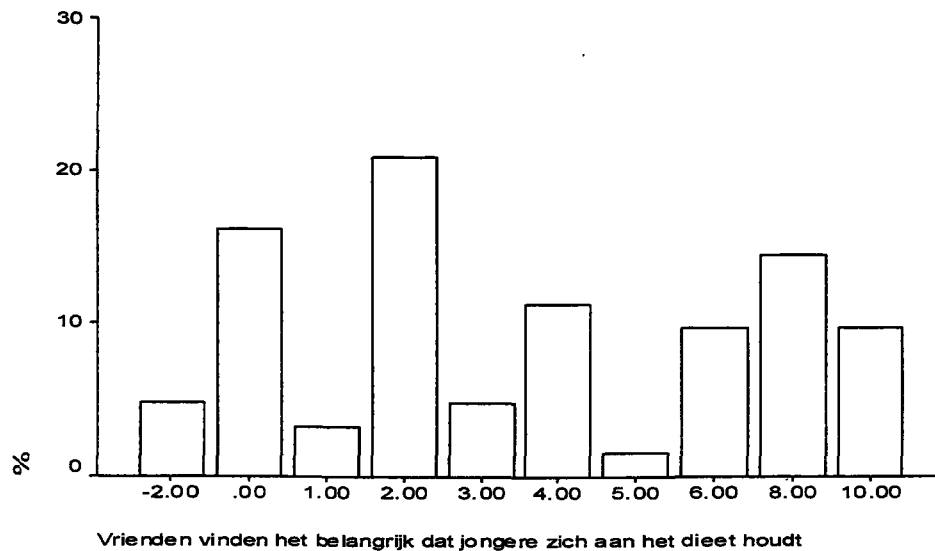
*Tabel 4.5 Het percentage jongeren dat vindt dat de arts en diëtist hun goed steunt naar kinderkliniek*

	N	Goede steun door arts %	Goede steun door diëtist %
Kinderkliniek A	10	80	80
Kinderkliniek B	4	75	100
Kinderkliniek C	6	100	100
Kinderkliniek D	11	91	91
Kinderkliniek E	17	71	94
Kinderkliniek F	14	71	71

**De sociale invloedscore**

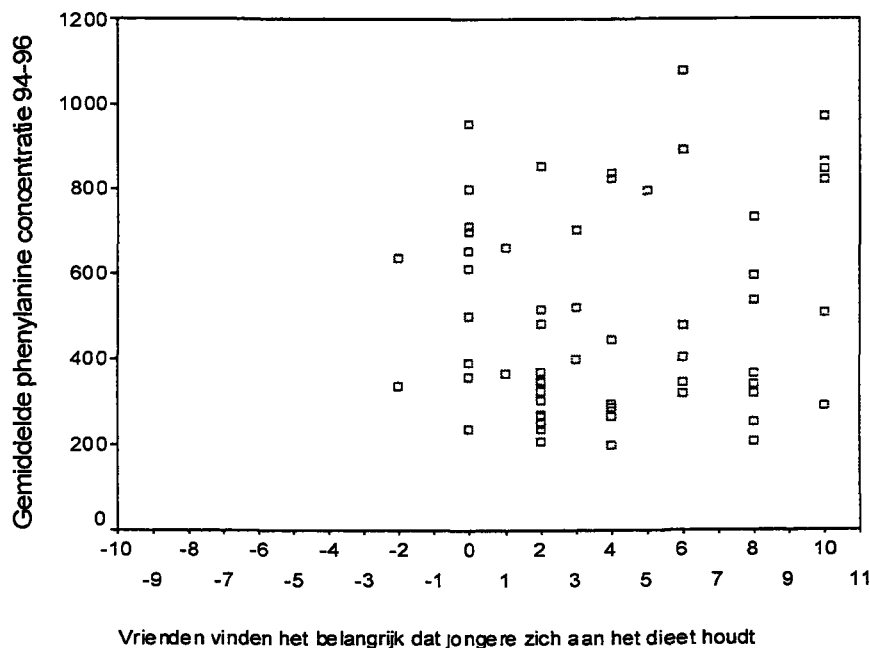
De vragen die gaan over vrienden en ouders worden gebruikt voor het ontwikkelen van sociale invloed scores. Zoals in hoofdstuk 2 is aangegeven worden daarvoor de vragen over vrienden en ouders vermenigvuldigd met het belang dat de jongere hecht aan de mening van ouders en vrienden.

In figuur 17 wordt de verdeling sociale invloed score van vrienden weergegeven. De invloed van vrienden varieert. Score twee komt het vaakste voor: ongeveer 20%. Dit wil zeggen dat de vrienden het wel belangrijk vinden dat de PKU-jongere zich aan het dieet houdt en dat deze mening ook enigszins belangrijk is voor de jongere



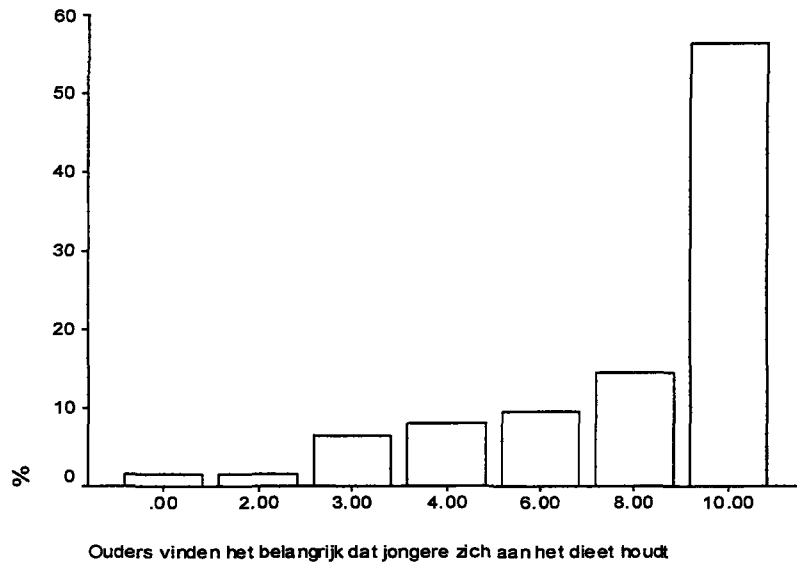
*Figuur 17 Verdeling van de invloedscore van vrienden op de PKU-jongeren als het gaat om hoe belangrijk het is dat de PKU-jongere zich aan het dieet houdt.*

In figuur 18 wordt weergegeven wat de invloed van de vrienden is op de phenylalanineconcentraties. Er blijkt geen significante correlatie te zijn tussen de sociale invloed van vrienden en de concentraties.



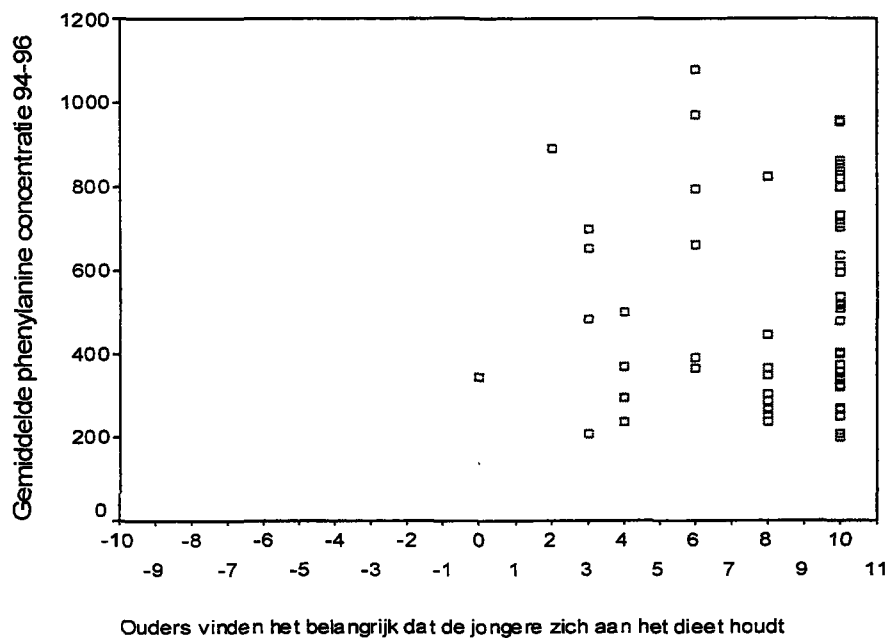
*Figuur 18 Scatterplot van de invloedscore van vrienden op de gemiddelde phenylalanineconcentraties als het gaat om het belang van het zich houden aan het dieet door de PKU-jongere*

In figuur 19 wordt de frequentieverdeling van de invloedscores van ouders weergegeven. De invloed van ouders kent geen negatieve score. De meest getoonde score is 10 dat wil zeggen dat volgens de jongeren ouders het belangrijk vinden dat hij/zij zich aan het dieet houdt en dat deze mening voor hem/haar ook erg belangrijk is.



*Figuur 19* Verdeling van de invloedsscores van ouders op de PKU-jongeren als het gaat om het belang van het zich houden aan het dieet door de PKU-jongere

Er is geen significant verband tussen de sociale invloedsscore van de ouders en de phenylalanineconcentratie van de jongere met PKU (figuur 20).



*Figuur 20* Scatterplot van de invloedsscore van ouders op de gemiddelde phenylalanineconcentraties als het gaat om het belang van het zich houden aan het dieet door de PKU-jongere

#### 4.4 Eigen effectiviteit

De jongeren vinden het vaak moeilijk om op school of op het werk het aminozurenpreparaat in te nemen (55%). Vervolgens vindt 44% het moeilijk om van “verboden voedsel” af te blijven. Acht en twintig procent van de jongeren heeft problemen met het berekenen van de hoeveelheid van een bepaald voedingsmiddel dat ze willen gebruiken. De jongeren geven aan dat ze op normale dagen weinig problemen met het dieet hebben. Dit geldt echter niet voor het zich houden aan het dieet op speciale dagen, zoals feestdagen en vakantie.

Tabel 4.6 geeft de gemiddelde phenylalanineconcentraties bij de antwoorden op de eigen effectiviteitsvragen, waarvan de gemiddelden significant verschillend zijn.

*Tabel 4.6 De eigen effectiviteitsvragen die significant gerelateerd zijn aan de gemiddelde phenylalanineconcentraties*

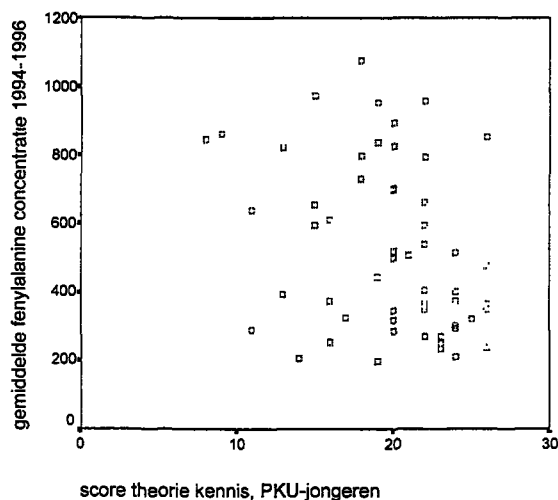
	Significantie	Moeilijk µmol/l %	Niet moeilijk/ niet makkelijk µmol/l, %	Makkelijk µmol/l %	Totaal µmol/l %,N
Hoe vind je het om je aan het dieet te houden op normale dagen?	0,000	796 18%	550 20%	426 62%	519 100%, N=60
Hoe vind je het om je aan het dieet te houden op vakantie?	0,0265	616 42%	475 27%	430 31%	521 100%, N=59
Hoe vind je het om in de gaten te houden hoeveel phenylalanine je gegeten hebt?	0,0008	665 34%	530 24%	408 42%	524 100%, N=59
Hoe vind je het om elke dag het aminozurenpreparaat minstens 3 keer in te nemen?	0,0006	675 34%	495 24%	412 42%	521 100%, N=59
Hoe vind je het om te weigeren als iemand je verboden voedsel aanbiedt?	0,0025	660 33%	374 12%	464 55%	519 100%, N=60
Hoe vind je het om van verboden voedsel af te blijven?	0,0001	655 44%	480 24%	369 32%	521 100%, N=59
Hoe vind je het om met anderen over PKU te praten	0,0530	652 23%	458 27%	488 50%	519 100%, N=60
Hoe vind je het om aan vrienden uit te leggen wat PKU inhoud?	0,0157	635 33%	403 20%	485 47%	519 100%, N=60
Hoe vind je het om familie uit te leggen wat PKU inhoud?	0,0181	691 18%	418 17%	496 65%	519 100%, N=60
Hoe vind je het om aan leraren uit te leggen wat PKU inhoud?	0,0414	607 35%	427 26%	461 39%	503 100%, N=57
Hoe vind je het door het dieet om op clubs te gaan?	0,0034	847 7%	823 13%	474 80%	519 100%, N=60

Het verschil in gemiddelde phenylalanineconcentraties is het meest significant voor de vraag of het moeilijk of makkelijk is om aan het dieet te houden op normale dagen. Gevolgd door de vragen over hoe moeilijk het is om van verboden voedsel af te blijven en hoe moeilijk het is om het aminozurenpreparaat minstens 3 keer per dag in te nemen. De gemiddelde concentratie is het hoogst indien de jongeren het moeilijk vinden om op een club te gaan als gevolg van het hebben van PKU.

## 4.5 Kennis

### *Theoretische kennis*

Gemiddeld hebben de jongeren 20 punten op een totaal van 26 punten en 9% van de jongeren had elk antwoord goed.



$$(r=-0,334, p=0,012)$$

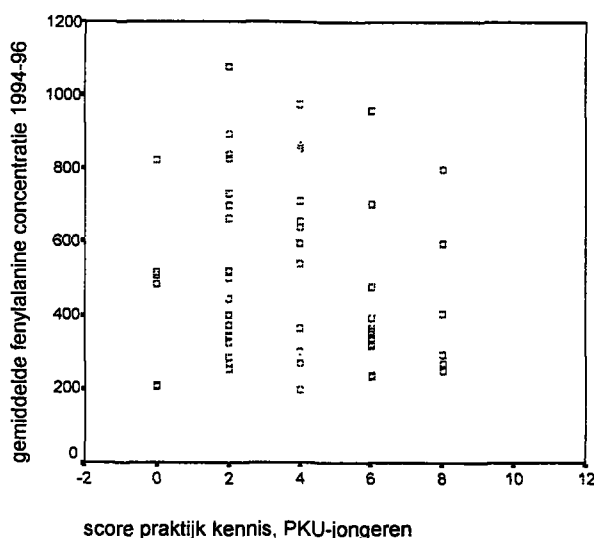
*Figuur 21 Gemiddelde phenylalanineconcentraties naar score op de theoretische kennisvragen*

Theoretische kennis is significant gecorreleerd aan de phenylalanineconcentraties: hoe hoger de theoretische kennisscore, hoe lager de gemiddelde phenylalanineconcentraties (figuur 21).

### *Praktische kennis*

Op de praktische kennis is de gemiddelde score 4 punten op maximaal 12. Twaalf procent van de jongeren heeft alle antwoorden fout. Niemand heeft alle vragen goed. De correlatie tussen praktische kennis en de gemiddelde phenylalanineconcentratie is niet significant (figuur 22).





( $r=-0,137$ ,  $p=0,315$ )

Figuur 22 Gemiddelde phenylalanineconcentratie naar praktische kennis

#### 4.6 Barrières

Bijna alle jongeren (93%) vindt dat eiwitarme producten duur zijn, 52% vindt dat de producten moeilijk te verkrijgen zijn en een kwart vindt het eten niet lekker. Acht en tachtig procent vindt het aminozurenpreparaat niet lekker ruiken. In tabel 4.7 worden de gemiddelde phenylalanineconcentraties van de antwoorden op de barrière vragen weergegeven. Alleen de vragen met significante verschillen worden getoond.

Tabel 4.7 Gemiddelde phenylalanineconcentraties van de antwoorden op de barrière vragen (alleen de vragen waarvan de gemiddeldes significant van elkaar verschillen zijn weergegeven)

	Significantie	Mee eens $\mu\text{mol/l}$ %	Neutraal $\mu\text{mol/l}$ %	Niet mee eens $\mu\text{mol/l}$ %	Totaal $\mu\text{mol/l}$ %, N
Eiwitarme producten zijn moeilijk te verkrijgbaar	0,003	619 52%	405 22%	418 27%	519 100% N=60
Eiwitarme producten zijn niet lekker	0,037	649 25%	503 33%	452 42%	519 100% N=60

#### 4.7 Regressie-analyse met als uitkomstmaat de gemiddelde phenylalanineconcentraties

De multivariate analyse (regressie-analyse) is niet verricht met de gegevens van de jongeren. De reden hiervoor is dat het aantal deelnemende jongeren met PKU vrij klein was en een fors deel hiervan nog eens afviel in de analyse omdat één of meer verklarende variabelen voor de desbetreffende jongeren niet bekend was. Het aantal vrijheidsgraden dat uiteindelijk overbleef om het model te schatten werd daardoor te laag, waardoor de schattingen instabiel werden (25

waarnemingen om 18 parameters te schatten). De power van het model zou door het geringe aantal vrijheidsgraden ook veel te laag zijn.

#### 4.8 Regressie-analyse met als uitkomstmaat de spreiding in de phenylalanineconcentraties

Evenals voor de gemiddelde phenylalanineconcentratie bleek het ook voor de spreiding in de phenylalanineconcentraties niet mogelijk om een multivariate analyse te verrichten met de gegevens van de jongeren. Hieronder worden voor de vragen nog wel de significante univariate verschillen in de spreiding van de phenylalanineconcentraties gegeven (tabel 4.8).

*Tabel 4.8 Gemiddelde spreiding van de phenylalanineconcentraties van de antwoorden op de vragen, waarvan de gemiddelde spreidingen significant van elkaar verschillen ( $p < 0,05$ )*

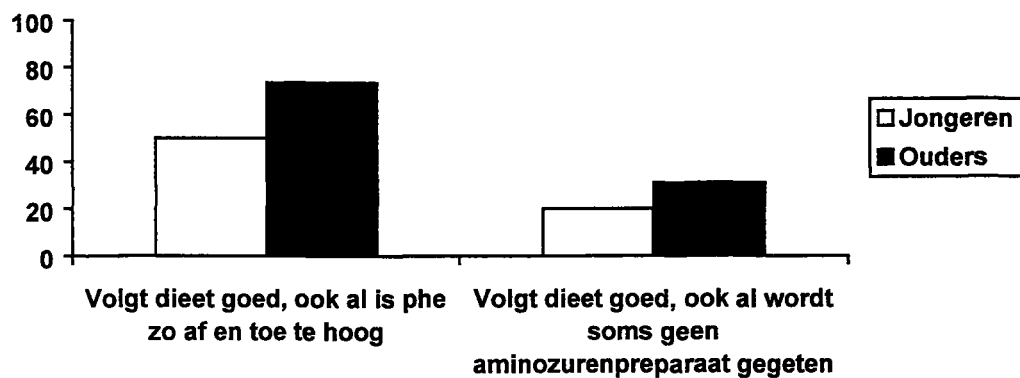
	Significantie	Mee eens $\mu\text{mol/l}$ %	Neutraal $\mu\text{mol/l}$ %	Niet mee eens $\mu\text{mol/l}$ %	Totaal $\mu\text{mol/l}$ %, N
Ik vertel mijn leraren liever niet dat ik PKU heb omdat ik het vervelend vind om ze steeds uit te leggen wat dat is	0,027	210 80%	110 10%	154 10%	156 100% N=58

## 5 Verschillen en overeenkomsten tussen ouders en jongeren

Een aantal vragen zijn hetzelfde voor de ouders als de jongeren. In dit hoofdstuk worden deze vragen vergeleken.

### 5.1 Attitudes

Ouders vinden in 6% van de gevallen dat hun kind met PKU minder intelligent is dan zijn of haar leeftijdsgenoten en de PKU-jongeren vinden zich in 5% van de gevallen minder intelligent. Zes procent van de jongeren en 1% van de ouders schaamt zich dat hun kind PKU heeft. In figuur 23 wordt weergegeven of ouders en jongeren vinden dat zij zich goed aan het dieet houden indien de phenylalanineconcentratie zo af en toe te hoog is en indien er zo af en toe geen aminozurenpreparaat gegeten wordt.

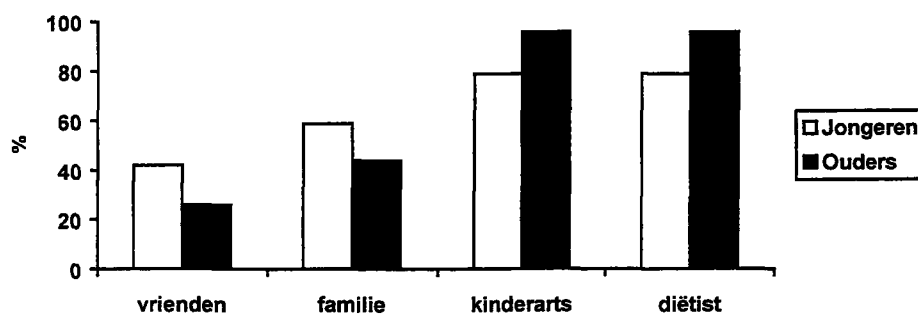


*Figuur 23 Percentage ouders en PKU-jongeren die vinden dat ze zich goed aan het dieet houden, ook al is de phenylalanineconcentratie zo af en toe te hoog respectievelijk ook al wordt soms geen aminozurenpreparaat gegeten*

Uit figuur 23 komt naar voren dat ouders vaker dan de PKU-jongeren denken dat het dieet goed wordt gevolgd ook al is de phenylalanineconcentratie zo af en toe te hoog ( $\chi^2=18,77$ :  $df=2$ :  $p=0,000$ ). Ook vinden de ouders vaker dan de PKU-jongeren dat het dieet goed gevolgd wordt ook al wordt er soms geen aminozuren-preparaat ingenomen ( $\chi^2=8,97$ :  $df=2$ :  $p=0,011$ ). Zes procent van de ouders geeft aan anderen liever niet te vertellen dat hun kind PKU heeft omdat ze geen zin hebben om steeds uit te leggen wat het is. Zes en twintig procent van de jongeren geeft aan vrienden liever niet te vertellen dat ze PKU hebben en dit is 25% als het gaat om het te vertellen aan leerkrachten. Jongeren (25%) hebben vaker geen zin om eiwitarm eten te maken dan ouders (8%). Zes procent van de ouders heeft behoefte aan meer informatie van de PKU-vereniging. Dit is 11% bij de jongeren.

### 5.2 Subjectieve norm

Een grote meerderheid van jongeren en de ouders vindt de mening van de kinderarts en diëtist belangrijk: de ouders vinden hun mening wel net iets vaker belangrijk dan de jongeren (diëtist  $\chi^2=20,60$ :  $df=2$ :  $p=0,000$ ; kinderarts  $\chi^2=21,59$ :  $df=2$ :  $p=0,000$ ). Jongeren vinden de mening van vrienden en familie belangrijker dan de ouders (vrienden  $\chi^2=61,75$ :  $df=2$ :  $p=0,000$ ; familie  $\chi^2=14,18$ :  $df=2$ :  $p=0,001$ ). Ouders vinden de mening van kinderarts en diëtiste belangrijker dan de jongeren (figuur 24).



Figuur 24 Percentage ouders en jongeren die aangeven dat de mening van vrienden, kinderarts, diëtist en familie belangrijk zijn

### 5.3 Eigen effectiviteit

In tabel 5.1 worden de antwoorden weergegeven op de eigen effectiviteitsvragen. Het gaat hier alleen om de vragen die zowel aan de ouders als aan de jongeren gesteld zijn.

Tabel 5.1 Percentage ouders en jongeren dat op de eigen effectiviteitsvragen "moeilijk" geantwoord heeft

	Ouders N=171 %	Jongeren N=62 %	Verschil jongeren – ouders %	Significantie
Ik vind het moeilijk om mij (mijn kind) aan het dieet te houden op normale dagen	13	18	5	0,314
Ik vind het moeilijk om mij (mijn kind) aan het dieet te houden in de vakantie	36	42	6	0,456
Ik vind het moeilijk om mij (mijn kind) aan het dieet te houden op een feest	42	49	5	0,151
Ik vind het moeilijk om te berekenen hoeveel je (uw kind) van een bepaald voedingsmiddel mag eten?	16	28	12	0,013
Ik vind het moeilijk om (uw kind) drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te (laten) nemen	24	34	10	0,329
Ik vind het moeilijk om te weigeren als iemand mijn (mijn kind) verboden voedsel aanbiedt	17	33	16	0,017
Ik vind het moeilijk om uit eten te gaan (met mijn kind)	39	38	-1	0,116
Ik vind het moeilijk om op vakantie te gaan (met mijn kind)	23	33	10	0,036
Ik vind het moeilijk om (mijn kind) van verboden voedsel af te (laten) blijven	27	44	17	0,045
Ik vind het moeilijk om in het bijzijn van anderen het aminozurenpreparaat klaar te maken/ in	1	27	26	0,000
Ik vind het moeilijk om het gewicht van het eten te schatten i.p.v. te wegen	37	19	-18	0,001
Ik vind het moeilijk om aan vrienden uit te leggen wat PKU is	13	33	20	0,002
Ik vind het moeilijk om aan familie uit te leggen wat PKU is	12	18	6	0,371
Ik vind het moeilijk om aan leraren uit te leggen wat PKU is	16	35	19	0,003

Over het algemeen hebben de jongeren meer moeilijkheden met het dieet. Alleen het schatten van het eten in plaats van wegen vinden ze minder vaak moeilijk dan de ouders.

#### 5.4 Kennis

De jongeren scoren slechter op de kennisvragen dan de ouders, zowel op het theoretische als op het praktische gedeelte (tabel 5.2). Dit verschil is echter niet significant. In bijlage 3 worden per vraag de antwoorden van de ouders en de jongeren gegeven.

*Tabel 5.2 Gemiddelde score ouders en jongeren bij de theoretisch en praktische kennis vragen*

	Jongeren	Ouders
Gemiddelde score theoretisch gedeelte	20	21
Gemiddelde score praktisch gedeelte	4	5

## 6 Discussie, conclusies en aanbevelingen

### 6.1 Ouders

De belangrijkste bevindingen zijn:

- De mate waarin aangegeven wordt dat het moeilijk is om minstens drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te nemen is sterk gerelateerd aan de hoogte van phenylalanineconcentratie. Ouders die aangeven beter in staat te zijn om hun kinderen drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te laten nemen, hebben een kind met een beduidend lagere phenylalanineconcentratie. Van de ouders blijkt bijna een kwart het moeilijk of zelfs heel moeilijk te vinden om hun zoon of dochter drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te laten nemen. Bij de jongeren is dit 34%. Behalve dat de frequentie van innemen van het aminozurenpreparaat sterk gerelateerd is aan de phenylalanineconcentratie, komt het ook vaak voor dat ouders en jongeren hier moeite mee hebben.
- Ouders die vinden dat hun kind zich goed aan het dieet houdt ook al zijn de phenylalanineconcentraties zo af en toe te hoog hebben een kind met een lagere concentratie dan ouders die dit niet vinden.
- Ouders die aangeven dat de familie het niet goed vindt dat hun kind afwijkt van het dieet hebben een kind met een hogere phenylalanineconcentratie dan ouders die aangeven dat de familie het niet zo erg vindt dat hun kind afwijkt van het dieet.
- Zoals uit eerder onderzoek naar voren is gekomen, zijn de phenylalanineconcentraties hoger, naarmate het kind met PKU ouder is.<sup>2</sup>
- Kinderen van moeders die in het buitenland geboren zijn, hebben een hogere phenylalanineconcentratie dan kinderen van moeders die in Nederland geboren zijn.
- Ook na correctie voor leeftijd van het kind, sociaal economische status en etniciteit blijken er verschillen te zijn in de gemiddelde phenylalanineconcentraties tussen de academische kinderklinieken.

#### Achtergrondgegevens

Oudere kinderen met PKU hebben gemiddeld hogere phenylalanineconcentraties dan jongere kinderen met PKU. Dit is in lijn met een eerdere Nederlandse studie en met buitenlandse studies <sup>2,6</sup> Ook het geboorteland van de moeder is gerelateerd aan de phenylalanineconcentraties.

Kinderen met PKU van moeders die in het buitenland geboren zijn, hebben hogere phenylalanineconcentraties dan kinderen met PKU van moeders die in Nederland geboren zijn. Het verschil in gemiddelde phenylalanineconcentratie is na correctie voor andere factoren 144  $\mu\text{mol/l}$  hoger. Zonder correctie is het verschil wat minder groot, namelijk 129  $\mu\text{mol/l}$ . Blijkbaar loopt de relatie tussen geboorteland moeder en de gemiddelde phenylalanineconcentratie niet via de attitude/sociale invloed/eigen effectiviteits-variabelen. Zou dat wel het geval zijn dan zou het gecorrigeerde verschil (beduidend) lager zijn dan het ongecorrigeerde verschil. Er moeten dus (een) andere factor(en) meespelen die dit verschil verklaar(t)en, immers het is minder aannemelijk dat buitenlandse kinderen om biologische redenen moeilijker in te stellen zijn. Een mogelijke andere verklaring hiervoor zou kunnen zijn dat er nog weinig specifieke informatie voor deze groep is. Het kan voor een Nederlandse gezondheidszorg medewerker tevens moeilijker zijn om aan allochtonen dieet-adviezen te geven, daar men vaak niet voldoende kennis heeft over de eetcultuur en de ingrediënten van de andere eetcultuur. Mogelijk wordt dit effect nog eens versterkt doordat de opleiding van niet-Nederlandse ouders in het algemeen lager is dan van Nederlandse ouders. Uit buitenlands onderzoek kwam naar voren dat ouders/verzorgers met een lage opleiding meer kans hebben op problemen bij het uitvoeren van gecompliceerde dieet

recepten.<sup>7</sup> Verder speelt mogelijk mee dat de familie van deze groep zich moeilijk kan voorstellen dat producten, die voor vrijwel alle kinderen gezond zijn, zoals vlees, juist voor hun kind niet gezond is. Diëtisten hebben verder de indruk dat allochtone ouders nog wel kunnen accepteren dat sommige producten schadelijk zijn voor hun kind. Moeilijker wordt het om uit te leggen dat sommige van deze producten wel mogen, echter alleen in bepaalde kleine hoeveelheden. Ziekte en gezondheidsbeleving zijn anders. Geloofsovertuiging speelt hierbij een rol. De rol van voeding in het sociale leven van de allochtone patiënt is complex en voor de autochtone hulpverlener moeilijk in te schatten.

De leeftijd heeft een belangrijke invloed op de phenylalanineconcentraties. Naarmate patiënten met PKU ouder zijn hebben ze een hogere phenylalanineconcentratie. Met name vanaf de leeftijd van ongeveer 12 jaar neemt de phenylalanineconcentraties snel toe. Dit zou kunnen betekenen dat in de puberteit kinderen met PKU meer problemen hebben om zich aan het dieet te houden. Ook van kinderen met diabetes mellitus is bekend dat in de puberteit de handhaving van de bloedsuikerconcentraties aanzienlijk moeilijker is dan bij jongere kinderen.<sup>12</sup> Daarnaast moet na de (pre)puberale groeisprint de intake van natuurlijk eiwit duidelijk omlaag om dezelfde phenylalanineconcentratie te kunnen houden.

Er bestond een opvallend verschil in phenylalanineconcentraties tussen de klinieken. Deze variatie kon niet verklaard worden door verschillen in de achtergrondfactoren (sociaal-economische status, leeftijd van de kinderen met PKU, etc) van hun patiëntenpopulatie. Pas na correctie voor andere factoren (attitude, sociale invloed en eigen effectiviteit) waren deze verschillen niet meer statistisch significant. Dit kan een aanwijzing zijn dat het beleid van een kliniek van invloed is op de attitude, de sociale invloed en de eigen effectiviteit. Dit wordt ondersteund door relaties die gevonden zijn tussen attitude, sociale invloed en eigen effectiviteit (ASE) enerzijds en de kliniek waar de behandeling plaatsvindt anderzijds. Echter deze verschillen in ASE tussen de klinieken kunnen ook veroorzaakt worden door verschillen die cultureel bepaald zijn. De ene bevolkingsgroep gaat mogelijk anders om met de ziekte en het dieet dan de andere bevolkingsgroep, zonder dat dit te maken heeft met de wijze van behandeling in de betreffende kliniek. Toch verdient het aanbeveling dat artsen en diëtisten van de verschillende klinieken ervaringen uitwisselen hoe zij (de ouders van) de patiënten met PKU benaderen.

#### Attitudes

De phenylalanineconcentraties worden wat betreft de attitudes vooral beïnvloed door omgang van de ouders met het dieet. Ouders die aangeven dat hun kind zich goed aan het dieet houdt ook al zijn de phenylalanineconcentraties zo af en toe te hoog, hebben kinderen met lagere gemiddelde phenylalanineconcentraties. Uit onderzoek is reeds naar voren gekomen dat: "compliance is predictive of metabolic control".<sup>13</sup> Een onderzoek van Shulman toonde aan dat het belangrijk is voor een gezin om een efficiënt systeem te ontwikkelen om het kind aan het dieet te houden zodat er geen verslechtering van intellectuele functies ontstaat. Hoewel dit in tegenspraak kan lijken met de uitkomsten uit de huidige studie geeft Shulman ook aan dat zo'n efficiënt systeem niet rigide moet worden. Volgens Shulman kan dit uitmonden in een gezin dat niet capabel is om de intellectuele groei van het kind te steunen.<sup>8</sup>

#### Sociale invloed

Naarmate familieleden meer belang hechten aan een strikte instelling is de phenylalanineconcentratie juist hoger. Gezien de opzet van deze studie kan geen uitspraak worden gedaan over oorzaak en gevolg (zie ook de paragraaf "Beperkingen van deze studie" in dit hoofdstuk). Mogelijk leidt een strikte opstelling van de familie tot een hoge phenylalanineconcentratie bij het kind. Het is echter ook mogelijk dat een hoge phenylalanineconcentratie bij het kind leidt tot een striktere opstelling van de familie.

Aangenomen mag worden dat de familie veelal op de hoogte is van de wijze waarop het kind zich houdt aan het dieet. Houdt het kind zich niet goed aan het dieet dan zal de familie mogelijk haar bijdrage willen leveren en goed opletten wat het kind eet.

Indien de partner het dieet als een uitdaging ziet, zijn de concentraties hoger. Dit is zeer opvallend. Verwacht was juist dat deze relatie andersom zou zijn. Een mogelijke verklaring voor dit resultaat kan zijn dat ouders die het dieet nog steeds als een uitdaging of iets wat extra moeite kost, het dieet niet geïntegreerd hebben in hun gewone leven. Mogelijk is ook dat het woord uitdaging bij velen niet geassocieerd is met positieve maar met negatieve associaties.

#### Eigen effectiviteit

Een kwart van de ouders geeft aan het moeilijk te vinden om hun kind drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te laten nemen. Belangrijk is dat dit van invloed is op de phenylalanineconcentraties van het kind met PKU. Dit versterkt het idee dat het niet optimaal innemen (dat wil zeggen minimaal drie keer per dag) van het aminozurenpreparaat een belangrijke factor is voor de phenylalanineconcentraties. Hierbij speelt de onaantrekkelijke smaak van het aminozurenpreparaat een belangrijke rol. Toch lijkt het op de juiste wijze innemen van het aminozurenpreparaat een belangrijke bijdrage te leveren aan een lage phenylalanineconcentratie; misschien nog wel belangrijker dan de hoeveelheid natuurlijk eiwit.<sup>14-16</sup> Theoretisch zou het niet op de juiste tijd en in de juiste hoeveelheid innemen van het aminozurenpreparaat als consequentie kunnen hebben dat deze kinderen geen efficiënt gebruik kunnen maken van de aminozuren uit dit aminozurenpreparaat. Daardoor zouden zij enerzijds op bepaalde momenten een teveel aan aminozuren kunnen krijgen en deze grotendeels voor oxidatie gebruiken<sup>17</sup> en anderzijds op andere momenten van de dag te weinig aminozuren aangedragen krijgen om ook phenylalanine op adequate wijze in de synthese te kunnen gebruiken. Het gevolg hiervan is dan afbraak van het lichaamseigen eiwit en daardoor hogere phenylalanineconcentraties. Uit buitenlands onderzoek kwam naar voren dat 38% van de jonge kinderen niet elke dag de voorgeschreven hoeveelheid aminozurenpreparaat inneemt.<sup>18</sup> In het huidige onderzoek geeft 33% van de ouders aan dat hun kind minder dan drie keer per dag het aminozurenpreparaat inneemt; bij de jongeren met PKU geeft zelfs 46% aan minder dan drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te nemen.

Geven ouders aan het moeilijk te vinden om hun kind met PKU op te voeden dan zijn de phenylalanineconcentraties hoger dan wanneer zij aangeven dit makkelijk te vinden. Dit klinkt logisch: ouders die het opvoeden moeilijker vinden, hebben meer moeite om hun kind in het gareel te houden en zullen vaker een kind hebben met hogere concentraties. Langdurige hoge phenylalanineconcentraties kunnen echter ook het gedrag beïnvloeden.<sup>6; 19; 20</sup> Met andere woorden, als gevolg van een slechte instelling op jonge leeftijd zou het gezin wel eens in een negatieve spiraal terecht kunnen komen. Slechte instelling leidt tot hoge phenylalanineconcentraties, deze leiden tot gedragsproblemen bij het kind cq de jongere, waardoor het kind cq de jongere zich minder goed aan het dieet houdt, etc.

De ouders vinden het over het algemeen makkelijker om met het dieet om te gaan dan de jongeren. Ouders vinden het alleen moeilijker om het gewicht van het eten te schatten in plaats van te wegen. Een reden hiervoor kan zijn dat jongeren zo snel mogelijk onafhankelijk willen zijn van de weegschaal omdat ze regelmatig in situaties komen waar ze geen weegschaal bij zich hebben. Een andere reden kan zijn dat jongeren toch minder streng (dit hoeft niet slecht te zijn) met het dieet omgaan dan de ouders en daardoor ook veel eerder schatten in plaats van wegen. Ouders daarentegen maken het eten klaar en hebben de weegschaal bij de hand en zijn zich wellicht ook veel sterker bewust van de gevolgen van PKU. Verder speelt mogelijk mee dat de ouders de uitleg over het dieet in een andere periode hebben gekregen dan de jongeren. De



behandelende teams waren in de jaren 70-80 mogelijk strenger (op elke milligram werd bij wijze van spreken gelet) dan nu het geval is.

### Kennis

Het spreekt voor zich dat een goede kennis van het dieet essentieel is om zich eraan te kunnen houden. Zonder correctie voor andere variabelen bleek dat meer kennis samenhang met lagere phenylalanineconcentraties. Ook na correctie voor sociaal economische status, geboorteland moeder en leeftijd van het kind bleek de theoretische kennis samen te hangen met de phenylalanineconcentraties. Deze invloed verandert pas als er voor attitudes, eigen effectiviteit en sociale invloed gecorrigeerd wordt. Het lijkt er dus op dat in Nederland het kennispeil van de ouders met PKU-patiënten voldoende is. Hieruit kan niet zonder meer geconcludeerd worden dat het besteden van aandacht aan het kennisniveau onbelangrijk is. Kennis staat namelijk in nauw verband met attitudes en eigen effectiviteit. Bijvoorbeeld: als de kennis hoger is, is de eigen effectiviteit ook hoger. Een hogere eigen effectiviteit hangt weer samen met lagere phenylalanineconcentraties. In voorlichting zou daarom aandacht besteed moeten worden aan de kennis van ouders en dan met name aan de wijze waarop ouders (en jongeren) met het dieet om kunnen gaan. Onze indruk is dat het met name van belang is dat ouders en jongeren een gevoel ontwikkelen voor de marges die in de praktijk gebruikt kunnen worden zonder dat dit negatieve consequenties heeft voor de phenylalanineconcentratie.

## 6.2 Jongeren

De belangrijkste bevindingen bij de groep PKU-jongeren zijn:

- Jongeren die meer controle over hun dieet lijken te hebben, hebben een lagere phenylalanineconcentratie dan jongeren die minder controle over hun dieet lijken te hebben.
- Jongeren die in staat zeggen te zijn om minimaal drie keer per dag het aminozurenpreparaat in te nemen hebben een lagere phenylalanineconcentratie dan jongeren die zeggen dat zij hiertoe niet in staat zijn.
- Er is een groep jongeren die het idee heeft dat het zich houden aan het dieet toch geen zin heeft, omdat hun phenylalanineconcentratie hoog blijft, zelfs als ze vrijwel geen natuurlijk eiwit gebruiken.

### Achtergrond gegevens

De sociaal economische status van de vader blijkt geen effect te hebben op de phenylalanineconcentraties, de sociaal economische status van de moeder wel. De moeder is wat betreft het houden aan het dieet belangrijker aangezien zij over het algemeen het eten bereidt en ook vaker met het kind samen is. Dit komt overeen met resultaten uit een Duits onderzoek uit 1993.<sup>21</sup>

### Attitudes

Jongeren blijken een hoge phenylalanineconcentratie te hebben indien ze aangeven dat hun phenylalanineconcentratie hoog blijft ook al eten ze weinig natuurlijk eiwit. Blijkbaar hebben jongeren het idee dat ze geen controle over hun concentraties hebben en leggen ze de reden voor hun hoge concentraties buiten zich zelf. Dit bevestigt de conclusie uit een Amerikaans onderzoek, waarin aangegeven wordt dat "locus of control", de indicatie van de mate waarin personen inzien dat hun eigen gedrag van invloed is op hun gezondheid, ook een factor kan zijn die het houden aan het dieet beïnvloedt.<sup>22</sup> Verder speelt mee dat deze jongeren mogelijk geen goed inzicht hebben in hoe het dieet werkt. Met name gaat het dan om het inzicht dat het handhaven van een constant niveau van de phenylalanineconcentratie van bijvoorbeeld 800  $\mu\text{mol/l}$  (te hoog) door een jongere met klassieke PKU niet veel gemakkelijker is dan het handhaven van een niveau van bijvoorbeeld 400  $\mu\text{mol/l}$  (acceptabel). Om van 800  $\mu\text{mol/l}$  naar 400  $\mu\text{mol/l}$  te gaan vergt echter wel een

aanzienlijke aanscherping van het dieet. Vervolgens kunnen dan de teugels weer wat gevierd worden. Een beter inzicht in dit principe kan er mogelijk toe leiden dat een deel van de jongeren zich beter aan het dieet kan houden. Zelfcontrole van de concentraties zou een mogelijke oplossing kunnen zijn voor jongeren die zich niet goed aan het dieet houden omdat hun concentraties toch hoog zijn ook al eten ze goed. Met behulp van zelfcontrole kan de jongere in de gaten houden wat zijn concentraties doen en daardoor kunnen ze er ook meer controle over krijgen.

De angst voor de arts of diëtist of ouders als de concentraties hoog zijn is gerelateerd aan de phenylalanineconcentratie. Jongeren die niet bang zijn voor de arts cq de diëtiste cq ouders hebben gemiddeld lagere concentraties dan de overige jongeren. De meest waarschijnlijke verklaring is, dat de groep met de laagste concentraties ook niets te vrezen heeft. De jongeren die neutraal scoren op de angst vraag hebben de hoogste concentraties. Dit zou kunnen wijzen op een soort onverschilligheid ten aanzien van wat hun ouders cq diëtist cq arts zeggen over het dieet en tevens een onverschilligheid ten opzicht van het volgen van het dieet zelf. Zes en twintig procent van de jongeren geeft uiteindelijk aan bang te zijn voor de reactie van hun ouders. Dit is een stuk lager dan in het onderzoek van Weglage, waarin 47% van de jongeren bang was voor de reactie van hun ouders op te hoge concentraties.<sup>21</sup>

Een klein percentage voelt zich een buitenbeentje door het dieet. Dit heeft echter wel een groot effect op de phenylalanineconcentraties. Kinderen die zich een buitenbeentje voelen hebben een hogere concentratie.

#### Sociale invloed

De mening van ouders is belangrijker voor de jongere dan de mening van vrienden. Echter beide zijn niet gerelateerd aan de phenylalanineconcentraties.

#### Eigen effectiviteit

Uit de vragen over eigen effectiviteit komt naar voren dat het belangrijkste voor de jongeren is om op normale dagen makkelijk met het dieet om te kunnen gaan. De jongeren blijken vaak moeite te hebben met het innemen van het aminozurenpreparaat en dan vooral op school of op het werk: dit kwam ook reeds uit de groepsinterviews met een aantal jongeren naar voren. Dit heeft nadelige effecten op de concentraties. Een belangrijke reden voor het niet innemen van het aminozurenpreparaat is dat, volgens een grote meerderheid van de jongeren, het preparaat niet lekker ruikt en dat dat toch enige schaamte opwekt indien in de klas of tijdens klas/werk uren het preparaat ingenomen moet worden.

De jongeren die een lagere eigen effectiviteit hebben in het vertellen aan anderen over PKU hebben een hogere concentratie. Over het algemeen kan geconcludeerd worden dat jongeren die meer moeite hebben met hun dieet in relatie tot hun sociale omgeving hogere phenylalanineconcentraties hebben. Jongeren die zich onzekerder voelen over zichzelf en PKU in hun omgeving, hebben een lagere effectiviteit om met het dieet om te gaan en daardoor ook hogere phenylalanineconcentraties. Uit onderzoek onder adolescenten met diabetes is reeds naar voren gekomen dat zelfverzekerdheid en eigen effectiviteit belangrijk zijn bij het zich houden aan het diabetes-dieet.<sup>23</sup> Gezien de hierboven beschreven resultaten komen de factoren die van invloed zijn op de phenylalanineconcentraties bij PKU-jongeren hiermee redelijk overeen.

#### Kennis

Kennis van het dieet is bij de jongeren goed als het gaat om theoretische kennis. Dit is hoger dan in het onderzoek van Weglage, waarin 59% van de Duitse jongeren met PKU niet wist waarom ze PKU hadden.<sup>6</sup> Bij de Nederlandse jongeren is dit 11%. De vraag over wat er gebeurt als het kind niet behandeld wordt, wordt door 76% van de Duitse jongeren goed ingevuld tegen 93% door de

Nederlandse jongeren. De jongeren hebben in het hier gepresenteerde onderzoek wel een lage praktische kennis. Theoretische kennis bleek wel, praktische kennis bleek niet gerelateerd te zijn aan de phenylalanineconcentraties.

Brenton verwoordt de problemen die adolescenten hebben bij het volgen van het PKU-dieet als volgt<sup>3</sup>:

*“If it is not possible to assure young adults with PKU that it is totally safe to stop the diet, it is equally true that it is not safe to continue a strict dietary approach unless there is good compliance with the diet and its appropriate supplements. The careful and disciplined administration of dietary care provided by the mother to a child is a very different situation to the more careless approach of many young adults. Even those who choose to stay on relatively strict diets may default on blood tests and clinic attendance, and even more worrying, on taking of supplements. In these respects management in young adult life may be more difficult and demanding than that in children”.*

### 6.3 Beperkingen van de studie

De voornaamste beperking van deze studie heeft te maken met de opzet. Het betreft hier geen longitudinale studie maar een dwarsdoorsnede onderzoek. Voor sommige factoren, die (vrijwel) niet veranderbaar zijn, zoals geboorteland moeder, speelt dit een minder belangrijke rol dan voor factoren die wel veranderbaar zijn, zoals bijvoorbeeld de houding van de familie ten aanzien van het dieet. Kinderen van niet-Nederlandse moeders hebben lagere phenylalanineconcentraties dan kinderen van Nederlandse moeders. Het is aannemelijk dat lagere phenylalanineconcentraties het gevolg zijn van factoren die samenhangen met de afkomst van de moeder (minder kennis, communicatieproblemen, andere eetgewoonten, andere eetcultuur, etc.). Bij alle factoren die wel kunnen veranderen is het veel moeilijker vast te stellen wat oorzaak en gevolg is. Zo kan de houding van de familie van invloed zijn op de wijze waarop de ouders en het kind omgaan met het dieet. Maar het is heel goed denkbaar dat de wijze waarop een kind is ingesteld of de wijze waarop de ouders cq het kind omgaan met het dieet ook van invloed is op de familie. Een ander voorbeeld is het drie keer per dag innemen van het aminozurenpreparaat. Het lijkt aannemelijk – mede gezien de literatuur<sup>18</sup> – dat er een oorzakelijk verband is tussen het drie keer per dag innemen van het preparaat en een lagere phenylalanineconcentratie. Maar dit zal in een prospectieve studie nader uitgezocht moeten worden. Niet uitgesloten kan worden dat deze relatie door een ander mechanisme veroorzaakt wordt. Hierbij kan bijvoorbeeld gedacht worden aan het volgende: Kinderen die slecht in te stellen zijn en die ongemotiveerd zijn of kinderen met ongemotiveerde ouders hebben hogere phenylalanineconcentraties. In dit geval kan het team besluiten om maar wat water bij de wijn te doen en het dieet wat versoepelen. Onder het motto beter iets dan niets. Stel dat het aantal keren dat aminozurenpreparaat wordt ingenomen in werkelijkheid geen enkele relatie heeft met de phenylalanineconcentratie. Dan zal er toch, als gevolg van deze gang van zaken, een relatie bestaan tussen het aantal keren dat het preparaat wordt ingenomen en de phenylalanineconcentratie. Immers slecht ingestelde kinderen gebruiken dan minder vaak het aminozurenpreparaat. Kortom, op basis van deze studie kan zowel wat betreft deze relatie als wat betreft de andere gevonden relaties geen uitspraak gedaan worden over oorzaak en gevolg.

Een ander belangrijke beperking is dat het niet mogelijk was om de vragenlijst van te voren te valideren of te pretesten. Hierdoor is het mogelijk dat de vragen die gesteld zijn te moeilijk waren en daardoor niet goed ingevuld zijn, wat vervolgens van invloed geweest kan zijn op de resultaten. Er zijn hiervoor niet echt aanwijzingen, aangezien de vragen niet uitzonderlijk veel ontbrekende gegevens bevatten.

Bij de ouders is de respons redelijk, namelijk 71%. De respons bij de jongeren is laag, 61%. De jongeren die niet mee hebben gedaan verschilden echter niet van de jongeren die wel mee hebben gedaan in de phenylalanineconcentratie. De belangrijkste uitkomstmaat verschilt dus niet tussen de groepen.

De onderzoekspopulatie is klein. Met name de groep jongeren met PKU die een vragenlijst heeft ingevuld is klein. Dit betekent dat rekening gehouden moet worden met het feit dat in dit onderzoek slechts relatief sterke verbanden gevonden kunnen worden.

Bij ieder vragenlijst onderzoek dient rekening gehouden te worden met het feit dat de invullers geneigd zijn gewenste antwoorden te geven. Dit kan leiden tot allerlei vertekeningen.

Er dient ook rekening gehouden worden met mogelijke selectie in de phenylalanineconcentraties door de manier waarop deze gemeten worden in de klinieken: elke kliniek heeft zijn eigen traditie. Er zouden systematische verschillen in de manier van meten van de phenylalanineconcentraties tussen de klinieken aanwezig kunnen zijn; bijvoorbeeld door de tijdstippen waarop bloed geprikt wordt. Dit zou kunnen leiden tot systematische verschillen in gemiddelde concentraties tussen de klinieken. Wij verwachten echter dat dit effect gering is en geen wezenlijke invloed heeft op onze conclusies.

#### 6.4 Aanbevelingen

- Het drie keer per dag innemen van het aminozurenpreparaat is geassocieerd met duidelijk lagere phenylalanineconcentraties. Ondanks het feit dat er nog geen zekerheid is of deze relatie causaal is, verdient het aanbeveling te streven naar een aanpak waarbij het drie keer innemen voor kinderen en met name jongeren mogelijk is. Het drie keer per dag innemen blijkt met name moeilijk te worden wanneer de jongeren naar de middelbare school gaan. Dit is overigens ook de leeftijd dat de gemiddelde phenylalanineconcentratie sterker gaat toenemen. Ruim voordat een patiënt naar de middelbare school gaat, zou in overleg met hem of haar nagegaan moeten worden op welke wijze het innemen van het preparaat wel mogelijk is op school. Een belangrijke oorzaak bij het slechte innemen is de slechte smaak en met name de onaangename geur. In samenwerking met de industrie zouden behandelaars verder moeten werken aan een verbetering van de smaak en de geur van het preparaat. Verder bevelen we nader onderzoek aan, waarin nagegaan wordt of de relatie tussen het innemen van het phenylalaninepreparaat en de phenylalanineconcentratie berust op een causaal verband.
- Vergroten van het inzicht in het dieet bij met name jongeren. Er is een groep van jongeren die de indruk heeft dat wat ze ook doen hun phenylalanineconcentratie hoog blijft. Deze groep zou mogelijk baat kunnen hebben van het inzicht dat voor een patiënt met PKU het handhaven van een concentratie van bijvoorbeeld 800  $\mu\text{mol/l}$  mogelijk niet veel eenvoudiger is dan het handhaven van een concentratie van 400  $\mu\text{mol/l}$ . In beide gevallen dient de inname van phenylalanine sterk beperkt te worden. Om van 800  $\mu\text{mol/l}$  naar 400  $\mu\text{mol/l}$  te gaan vergt echter wel een aanzienlijke aanscherping van het dieet. Vervolgens kunnen dan de teugels weer wat gevierd worden. Een beter inzicht in dit principe kan er mogelijk toe leiden dat een deel van de jongeren zich beter aan het dieet kan houden.
- Bij ouders zou het van belang kunnen zijn om richtlijnen te geven wat echt afwijken van het dieet is en wat afwijken van het dieet binnen de grenzen is, zodat ze flexibeler met het dieet kunnen omgaan binnen de gegeven marges en de gewenste phenylalanineconcentratie. Tevens zouden ouders en jongeren moeten leren de hoeveelheid phenylalanine in een bepaald product te schatten. Nu zijn veel ouders en jongeren nog afhankelijk van een weegschaal om dit vast te stellen. Dit maakt het voor de ouders makkelijker om het dieet te volgen in andere situaties dan de huiselijke. Hierdoor wordt het bijvoorbeeld makkelijker om op vakantie te gaan.

Overwogen kan worden een methode te gebruiken die in veel Angelsaksische landen wordt gevolgd. Hierbij wordt de ouders en de jongeren geleerd welke portie van een bepaald product, zoals bijvoorbeeld aardappelen, 50 mg phenylalanine bevat. Een patiënt die een tolerantie heeft van 300 mg phenylalanine per dag kan dan bijvoorbeeld kiezen om op een dag 3 porties van product x, 2 porties van product y en 1 portie van product z te consumeren. Wil de patiënt een extra portie van z eten, dan zal de patiënt 1 portie, van bijvoorbeeld product x, minder moeten gebruiken. Invoering van een dergelijk systeem zou mogelijk de 'compliance' kunnen verbeteren, maar dit verdient verder onderzoek.

- Speciale aandacht zou gegeven moeten worden aan allochtone ouders. Patiënten van allochtone moeders hebben een beduidend hogere phenylalanineconcentraties in vergelijking met Nederlandse patiënten. Mogelijk dat een ouder van dezelfde buitenlandse en culturele afkomst, die over goede contactuele eigenschappen bezit, hierbij een rol kan spelen. Deze ouder zou dan op landelijk niveau een rol kunnen spelen bij de voorlichting. Mogelijk dat de PKU-patiëntenvereniging hierbij een rol kan spelen. Het is ook van belang om na te gaan wat het beleid ten aanzien van de patiënten met PKU is in de verschillende academische kinderklinieken. Vooral het beleid in kliniek C lijkt gunstig gerelateerd te zijn aan de phenylalanineconcentratie.
- Uit de focusgroepinterviews kwam naar voren dat ouders het op prijs stellen wanneer zij kort na het horen van de diagnose in contact komen met een ouderpaar dat al een wat ouder kind heeft met PKU. Met name het zien van een wat oudere patiënt met PKU die normaal functioneert wordt als een geruststelling ervaren. Verder zouden ouders het waarderen indien alle patiënten met PKU van een kliniek op dezelfde dag uitgenodigd worden voor de poliklinische controle. Op deze manier kan in de wachtkamer op een eenvoudige manier contact gelegd worden met lotgenoten.

#### Dankwoord

Dit onderzoek kon tot stand komen dankzij de medewerking van de metabole kinderartsen van de academische kinderklinieken te weten Dr. H.D. Bakker, Dr. A.C. Douwes, Dr. P.P.F.X. Forget; Drs. J.B.C. de Klerk, Drs. P.D. Maaswinkel-Mooy, Dr. S. van der Meer, Prof. Dr. B. Poll-Thé, Prof. Dr. R.C.A. Sengers en Dr. G.P.A. Smit, alsmede de ouders van PKU-patiënten en jongeren met PKU die aan dit onderzoek hun bijdrage hebben geleverd. Financiële steun werd verkregen van ZorgOnderzoek Nederland.

## 7 Referenties

1. VERKERK PH, VAANDRAGER GJ, SENEGERS RCA. Vijftien jaar landelijke screening op fenylketonurie in Nederland; vierde verslag van de Landelijke Begeleidingscommissie Phenylketonurie. *Ned Tijdschr Geneesk* 1990;134:2533-6.
2. VERKERK PH, SPRONSEN FJ van, HOUTEN M van, SMIT GPA, SENEGERS RCA. Predictors of mean phenylalanine levels during the first five years of life in patients with phenylketonuria. *Acta Paediatrica Suppl* 1994;80:S70-S72
3. BRENTON DP, TARN AC, CABRERA-ABREU JC, LILBURN M. Phenylketonuria: treatment in adolescent and adult life. *Eur J Pediatr* 1996;155:S93-S96
4. SMITH I, BEASLEY MG, ADES AE. Intelligence and quality of dietary treatment in phenylketonuria. *Arch Dis Child* 1990;65:472-8.
5. AZEN CG. Intellectual development in 12 year-old-children treated for phenylketonuria. *AJDC* 1991;145:35-9.
6. WEGLAGE J, FÜNDERS B, SCHUBERT D, SCHMIDT E, BURGARD P, ULLRICH K. Psychological and social findings in adolescents with phenylketonuria. *Eur J Pediatr* 1992; 151:522-5.
7. RUSSELL FF, MILLS BC, ZUCCONI T. Relationship of parental attitudes and knowledge to treatment adherence in children with PKU. *Pediatr Nurs* 1988;14:514-23.
8. SHULMAN S, FISH RO, ZEMPEL CE, GADISH O, CHANG P. Children with phenylketonuria: the interface of family and child functioning. *Dev Behav Ped* 1991;12:315-21.
9. VRIES H de. Determinanten van gedrag. In: Damoiseaux V, Molen HT van der, Kok GJ, eds. *Gezondheidsvoorlichting*. Assen: Van Gorcum, 1993;109-132.
10. ASSEMA P van, MESTERS I, KOK GJ. Het focus-interview: een stappenplan. *Tijdschr Soc Gezondheidsz* 1992;7:431-7.
11. GEER, J.P. van de. *Analyse van categorische gegevens*. Deventer: Van Loghum Slaterus, 1998.
12. MCQUAID EL, NASSAU JH. Empirically supported treatments of disease-related symptoms in pediatric psychology: asthma, diabetes, and cancer [see comments]. *J Pediatr Psychol* 1999;24:305-28.
13. BROWNLEE-DUFFECK M, PETERSON L, SIMONDS JF, GOLDSTEIN D, KILO C. The role of health beliefs in the regimen adherence and metabolic control of adolescents and adults with diabetes. *J Consul Clin Psychol* 1987;55:139-44.

14. MACDONALD A, RYLANCE GW, ASPLIN D, HALL SK, BOOTH IW. Does a single plasma phenylalanine predict quality of control in phenylketonuria? *Arch Dis Child* 1998;78:122-6
15. SPRONSEN FJ van, DIJK T van, SMIT GP, et al. Phenylketonuria: plasma phenylalanine responses to different distributions of the daily phenylalanine allowance over the day. *Pediatrics* 1996;97:839-44.
16. DURAN GP, ROHR FJ, SLONIM A, GUTTNER F, LEVY HL. Necessity of complete intake of phenylalanine-free amino acid mixture for metabolic control of phenylketonuria. *J Am Diet Assoc* 1999;99:1559-63.
17. HERMANN ME, MÖNCH M, REINBACHER M, KOHLEN W, BRÖSICKE HG. Phenylalaninfreie Aminosäuremischung. Stoffwechselwirkung in Abhängigkeit von der Einzeldosis. *Monatsschrift Kinderheilkunde* 1991;139:670-5.
18. MACDONALD A, RYLANCE G, HALL SK, ASPLIN D, BOOTH IW. Factors affecting the variation in plasma phenylalanine in patients with phenylketonuria on diet. *Arch Dis Child* 1996;74:412-7.
19. SMITH I, BEASLEY MG, WOLFF OH, ADES AE. Behavior disturbance in 8-year-old children with early treated phenylketonuria. Report from the MRC/DHSS Phenylketonuria Register. *J Pediatr* 1988;112:403-8.
20. SMITH I, BEASLEY M. Intelligence and behaviour in children with early treated phenylketonuria: a report from the MRC/DHSS phenylketonuria register. *Eur J Clin Nutr* 1989;43 Suppl 1:1-5.
21. WEGLAGE, J. Phenylketonuria. Psychosoziale Aspekte einer chronischen Erkrankung. Göttingen: Hogrefe Verlag für Psychologie, 1993..
22. GLEASON LA, MICHALS K, MATALON R, LANGENBERG P, KAMATH S. A treatment program for adolescents with phenylketonuria. *Clin Pediatr* 1992;33:1-5.
23. LITTLEFIELD CH, CRAVEN JL, RODIN GM, DANEMAN D, MURRAY MA, RYDALL AC. Relationship of self-efficacy and bingeing to adherence to diabetes regimen among adolescents. *Diabetes Care* 1992;15:90-4.

## A Kennis

Hieronder volgen de antwoorden van de ouders en de jongeren op de kennisvragen. De antwoorden met \* zijn de juiste antwoorden.

	Jongeren N=63	Ouders N=171	
1. Hoe komt het dat uw kind (jij) PKU heeft?	89%	92%	PKU is erfelijk
	6%	2%	PKU ontstaat door een ziekte
	0%	0%	PKU krijg je door te veel suikers te eten
	0%	0%	PKU krijg je door besmetting
	5%	6%	weet ik niet
2. Tussen welke grenzen moet de phenylalaninespiegel bij uw kind (jou) nu liggen?	2%	2%	0 µmol en 200 µmol/l (0,1-0,2mmol/l)
	* 60%	66%	200µmol en 500µmol/l (0,2-0,5mmol/l)
	14%	6%	500µmol en 900µmol/l (0,5-0,9mmol/l)
	0%	1%	900µmol en 1200µmol/l (0,9-0,2mmol/l)
	8%	20%	Anders
	16%	6%	Weet ik niet
3. Wat gebeurt er met een kind met PKU als het niet behandeld wordt?	5%	2%	Het kind wordt lichamelijk gehandicapt
	0%	0%	Het kind krijgt spierpijn
	0%	0%	Het kind krijgt buikpijn
	* 93%	96%	Het kind wordt verstandelijk gehandicapt
	2%	1%	Weet ik niet
4. Wat is phenylalanine?	5%	2%	Een medicijn
	* 76%	92%	Een aminozuur
	8%	2%	Een koolhydraat
	8%	0%	Een vet
	3%	4%	Weet ik niet
5. Wat is het belangrijkste in het phenylalanine-beperkt dieet?	0%	0%	Weinig aminozurenpreparaat en weinig suiker eten
	2%	2%	Veel phenylalanine en veel suiker eten
	* 89%	96%	Aminozurenpreparaat gebruiken en weinig phenylalanine eten
	5%	2%	Veel aminozurenpreparaat eten
	5%	0%	Weet ik niet
6. Tot welke leeftijd moet uw kind (je) het phenylalanine-beperkt dieet volgen?	0%	0%	4 jaar
	0%	0%	12 jaar
	2%	2%	18 jaar
	* 95%	91%	Altijd
	3%	7%	Weet ik niet
7. Indien uw kind (jij) later een kind zou krijgen met iemand die <u>geen</u> PKU heeft, hoe groot is dan de kans dat de baby ook PKU heeft?	3%	2%	De baby heeft zeker PKU
	* 58%	61%	De kans is klein, maar wel groter dan bij een baby van ouders zonder PKU
	29%	29%	De kans is even groot als bij een baby van ouders zonder PKU
	10%	8%	Weet ik niet



8. Indien uw kind (jij) later een kind zou* krijgen met iemand die <u>wel</u> PKU heeft, hoe groot is dan de kans dat de baby ook PKU heeft?	72%	76%	De baby heeft zeker PKU
	15%	13%	De kans is klein, maar wel groter dan bij een baby van ouders zonder PKU
	2%	4%	De kans is even groot als bij een baby van ouders zonder PKU
	11%	7%	Weet ik niet
9. Indien een vrouw met PKU zwanger wil worden, wat moet ze dan doen? *	8%	4%	Zij hoeft niets bijzonders te doen
	61%	77%	Zij moet voor en tijdens de zwangerschap veel aminozurenpreparaat en weinig phenylalanine eten
	11%	8%	Zij moet, zodra ze weet dat ze zwanger is, veel aminozurenpreparaat en weinig phenylalanine eten
	0%	0%	Ze mag niet te zwaar worden
	19%	11%	Weet ik niet
10. Indien een man met PKU een kind wil, * wat moet hij dan doen?	60%	70%	Hij hoeft niets bijzonders te doen
	0%	4%	Hij moet voor en tijdens de zwangerschap van zijn vrouw veel aminozurenpreparaat en weinig phenylalanine eten
	11%	4%	Hij moet voor de zwangerschap van zijn vrouw veel aminozurenpreparaat en weinig fenylanine eten
	3%	0%	Hij moet voor de zwangerschap van zijn vrouw veel van het aminozurenpreparaat
	26%	22%	Weet ik niet
11. Waarom moet uw kind (je) elke dag het * aminozurenpreparaat innemen?	77%	83%	Om eiwitgebrek te voorkomen
	3%	3%	Om je phenylalaninespiegel te verhogen
	2%	0%	Om genoeg vetten binnen te krijgen
	13%	8%	Om genoeg koolhydraten binnen te krijgen
	5%	5%	Weet ik niet
12. Hoe vaak moet uw kind (je) het aminozurenpreparaat op een dag innemen? *	2%	2%	1 maal
	21%	7%	2 maal
	74%	88%	3 maal of vaker
	3%	2%	Weet ik niet
13. Uw kind (jij) is niet ziek en toch is zijn (je)* phenylalaninespiegel hoog. Wat moet je dan doen?	66%	79%	Minder phenylalanine en meer aminozurenpreparaat eten dan voorheen
	5%	1%	Meer phenylalanine en minder aminozuren- preparaat eten dan voorheen
	5%	6%	Evenveel phenylalanine en meer aminozurenpreparaat eten dan voorheen
	5%	2%	Evenveel phenylalanine en minder aminozurenpreparaat eten dan voorheen
	19%	12%	Weet ik niet
14. Indien uw kind (je) minder hard gaat* groeien, dan moet uw kind (je):	21%	16%	Minder phenylalanine en meer aminozurenpreparaat eten dan voorheen
	5%	6%	Meer phenylalanine en minder aminozuren- preparaat eten dan voorheen
	31%	42%	Evenveel phenylalanine en meer aminozurenpreparaat eten dan voorheen
	3%	3%	Evenveel phenylalanine en minder aminozurenpreparaat eten dan voorheen
	40%	33%	Weet ik niet

<b>15. Wat gebeurt met de phenylalaninespiegel als uw kind (je) twee dagen niets of bijna niets eet (ook geen phenylalanine)?</b>	*	34%	39%	Spiegel gaat omlaag
		11%	6%	Spiegel blijft gelijk
		47%	47%	Spiegel gaat omhoog
		8%	8%	Weet ik niet
<b>16. Hoeveel phenylalanine zit er ongeveer in 1 gram eiwit?</b>	*	21%	15%	10 mg
		32%	56%	50 mg
		6%	2%	100 mg
		2%	0%	500 mg
		39%	27%	weet ik niet
<b>17. Hoeveel phenylalanine zit er in 100 gram rauwe wortelen</b>		17%	28%	Goed
		83%	72%	Fout
1 tomaat van 50 gram		24%	46%	Goed
		76%	54%	Fout
1 bakje frites van 150 gram		15%	29%	Goed
		85%	71%	Fout

## **B Focusgroepinterview met patiënten met PKU en ouders van patiënten met PKU**

### **Stappenplan van Assema**

In het kader van dit onderzoek is besloten eerst een kwalitatief vooronderzoek te doen aan de hand van gestructureerde groepsinterviews of “focusgroep”-interviews. Hiervoor is gebruik gemaakt van het stappenplan van Assema. De uitkomsten van deze interviews zijn gebruikt bij het samenstellen van de vragenlijst (zie hoofdtekst).

De gebruiksmogelijkheden van het focusgroep-interview zijn heel gevarieerd. De interviews kunnen onder andere ten doel hebben om zich als onderzoeker te oriënteren op een nieuw onderzoeksveld, om hypothesen te genereren of om de resultaten van kwantitatief onderzoek te interpreteren. Er kan echter ook worden gedacht aan meer praktijkgerichte doelen zoals het pretesten van voorlichtingsmaterialen, het inzicht krijgen in de waarden en normen van de doelgroep of het verkrijgen van informatie ter ondersteuning van de keuze voor een bepaalde voorlichtingsmethodiek voor een specifieke doelgroep (Assema e.a., 1992).

Assema geeft in dit plan weer welke stappen er doorlopen zouden moeten worden voor de voorbereiding, uitvoering en uitwerking van het focusgroep-interview. Hierbij wordt ook aangegeven welke problemen er zouden kunnen ontstaan en waar men op moet letten.

Een praktisch voordeel van het focusgroep-interview is dat het een eenvoudige methode is. In korte tijd kan men met relatief lage kosten veel informatie inwinnen. Tevens is het een voordeel dat het interview een heel open methode is. Doordat er sprake is van interactie en de deelnemers reageren op elkaar, levert het focusgroep-interview meestal veel informatie.

### **Werving PKU-jongeren en ouders**

Voor de werving van de PKU-jongeren is een kinderarts uit het Academisch Ziekenhuis Groningen benaderd. De arts werd gevraagd om uit zijn populatie een aantal jongeren met PKU in de leeftijdscategorie 12 jaar en ouder te trekken alsmede een aantal ouders van PKU-patiënten. Deze jongeren en ouders kregen een informatiebrief over het onderzoek en een inschrijfformulier waarop ze konden aangeven of ze aan de groepsgesprekken wilden deelnemen of niet. De inschrijfformulieren konden via een antwoordenvolop gestuurd worden naar TNO.

Na ontvangst van het inschrijfformulier werden de ouders en de jongeren gebeld om een afspraak te maken voor de groepsinterviews. Negen jongeren van de 14 wilden deelnemen aan de groepsgesprekken. Eén jongere was echter verhinderd op de betreffende dag.

Zeven van de negen benaderde ouders hebben gereageerd. Eén ouder gaf aan niet mee te willen doen aan de gesprekken, maar wel met de vragenlijst. Twee ouderparen konden niet op de voorgestelde datum

Uiteindelijk hebben 8 jongeren en 4 ouderparen een uitnodiging gekregen voor het gesprek.

### **Procedure**

Voor de afname van de groepsinterviews zijn twee draaiboeken opgesteld, aan de hand waarvan de groepsinterviews zijn verlopen: een draaiboek voor de gesprekken met de jongeren en één voor het gesprek met de ouders.

De vragen van de groepsgesprekken waren ingedeeld in vier groepen:

- vragen over attitudes (hoe men over PKU en het dieet denkt),
- subjectieve norm (hoe de omgeving erover denkt),
- eigen effectiviteit (wat de moeilijkheden zijn)
- en de begeleiding.

Elk groepsgesprek is door twee onderzoekers afgenomen, waarbij er één als gespreksleider optrad en de andere het gesprek op band opnam en aantekeningen maakte.

### **Gesprekken met jongeren**

Er hebben 3 gesprekken plaatsgevonden met jongeren. De leeftijd van de jongeren varieerde van 16 tot en met 28 jaar. Een persoon is niet op de afgesproken dag en tijd komen opdagen. Hierdoor hebben in totaal 7 jongeren meegedaan en wel 5 jongens en 2 meisjes.

De opleiding of het werk van de jongeren varieerde van leerling op de MAVO, HBO-student, tijdelijk zonder werk, werkend bij een schildersbedrijf tot werkend op een sociale werkplaats. Drie van de jongeren woonde zelfstandig de overigen woonden bij hun ouders.

Eén jongen kwam wegens omstandigheden pas aan het eind van het eerste gesprek binnengelopen. Dit is de reden dat we hem achteraf dezelfde vragen gesteld hebben alleen niet in groepsverband maar in een "face-to-face-interview".

### **Attitudes van de PKU-jongeren**

#### Wat zijn nadelen van het dieet?

*'Je moet altijd eten meenemen als je een dagje ergens naar toe gaat.'*

*'Rekening er mee houden. Altijd moeten kijken of er geen aspartaam of eiwitten in zit.'*

*'Op reis bijvoorbeeld dan moet je je medicijnen meenemen, maar dat is niet een klein beetje dan moet je een kruiwagen er bij hebben. Een ander nadeel is, je gaat lekker uiteten en dan zie je een bord, maar dan mag je dat, dat eten niet hebben. En wat nog een nadeel is dat, je bent ergens mee bezig, werk of zo of iets leuks aan het doen, het maakt allemaal niet uit je moet je medicijn innemen.'*

Uit de gesprekken blijkt dat de meeste kinderen wel nadelen zien aan het dieet. Maar ze geven ook aan dat ze er mee leren leven.

De nadelen, die aangegeven worden, zijn dat zij er altijd mee bezig moeten zijn: altijd kijken of ergens eiwitten in zitten en elke dag het medicijn innemen. Met 'medicijn' wordt het aminozurenpreparaat bedoeld. In sommige gevallen worden ze betutteld vanwege hun dieet, vooral op feestdagen als er uitgebreid gegeten wordt. En het is vervelend dat ze niet altijd gezellig mee kunnen doen met hun vrienden.

#### Zijn er ook voordelen aan het dieet?

*'Je hebt snel een excuus om iets te weigeren als je iets niet lust.'*

*'Regelmatig eten'*

*'Je zult nooit dik worden'*

*'Het is altijd een nadeel voor ons, nooit een voordeel'*

Over het algemeen vinden de jongeren het moeilijk om voordelen van het dieet te noemen. Na enig nadenken komt men tot de uitspraak dat het een gezond dieet is en dat je er bijvoorbeeld niet dik van wordt.

Voelen jullie je anders dan anderen door het dieet?

*'Eiwitrijke producten zal ik altijd weigeren, ook als er getrakteerd wordt bij een verjaardag, zal ik altijd weigeren. In die gevallen voel ik me wel anders.'*

*'In principe voel ik me niet anders, maar bij bepaalde situaties of gebeurtenissen. Oud en nieuw en dat soorten dingen, feestdagen vooral.'*

Eigenlijk geeft iedereen aan zich niet anders te voelen dan anderen. Enkel één persoon zegt dat hij zich in sommige situaties anders voelt. Met die situaties wordt met name bedoeld op feestdagen. Gepest is eigenlijk niemand vanwege PKU. Tegen één jongen is vroeger ooit iets gezegd over zijn PKU, maar dit was éénmalig en toen was hij nog heel jong. Een persoon geeft aan dat hij bang is dat iemand zich beledigd voelt als hij eten weigert.

Variatie is belangrijk in het dieet. De jongeren geven ook zelf aan dat ook al hebben ze een vrij strak dieet dat ze het één wisselen met het andere.

Hoe wordt in het gezin omgegaan met het dieet?

*'Mijn ouders zijn er heel correct mee omgegaan. Mijn vriendin heeft suikerziekte en als ze dan vroeger ijs wilde en dat mocht ze niet dan mocht de hele familie geen ijs. Bij mij thuis was het zo dat bijvoorbeeld op het strand iedereen een ijsje neemt behalve ik. Dat is een directe maar juiste opvoeding. Iets wat niet kan, kan gewoon niet. En dat is me ook duidelijk gezegd en ook waarom. Anders wordt je misschien wel een beetje verwend. Verwacht je dat mensen zich aan jouw aanpassen, maar zo is het niet. Tenminste zo hoort dat niet.'*

Over het algemeen vindt iedereen dat hun ouders er goed mee om zijn gegaan. Hierbij geven ze aan dat ze wel streng opgevoed zijn als het om hun dieet ging. Een aantal jongeren werd al vroeg geleerd om ook zelf verantwoordelijk te zijn voor het dieet. En zij geven ook aan dat ze dat prettig vonden, wat dan konden ze ook zelfstandig dingen doen, zonder dat hun ouders steeds weer een oogje in het zeil hielden.

Ze hebben wel zo af en toe de drang om iets te eten wat eigenlijk niet mag. En ze nemen het ook zo af en toe, echter de een houdt er dan wel rekening mee door iets minder van andere dingen te eten, maar een ander doet dat niet.

Heb jij je weleens door middel van het dieet verzet tegen je ouders en/of arts?

Van de eerste groep zei iedereen dat ze zich nooit door middel van het dieet verzet hadden tegen hun ouders en/of arts. De jongen uit het laatste gesprek gaf wel aan dat hij zich verzette tegen zijn ouder met behulp van het dieet:

*"Ja, ik wou niet eten. Of als ik het niet lekker vond, dan keken mijn vader en moeder niet en ging het naar mijn broers eten. Op snoepjes teerde ik toen de hele dag, dat zou ik zo kunnen toen. Nou niet meer. Nu eet ik weer normaal. Ik moet nu eten om te kunnen sporten, dat weet ik nu wel."*

Hij geeft aan dat hij toen dacht dat het een straf was van zijn ouders. Tegenwoordig weet hij beter. Hij beseft nu heel goed wat het is.

Voel je het als je te veel phenylalanine hebt gegeten?

Een persoon geeft aan dat hij voelt dat hij te hoog zit doordat het leren niet wil lukken. Een ander geeft aan dat hij het merkt doordat hij slomer wordt. In al zijn doen en laten wordt hij trager. Weer een ander zegt dat hij agressiever wordt als hij te hoog zit.

De jongeren geven aan dat ze zowel onbewust als bewust strenger op dieet zijn de dagen voor dat ze naar het ziekenhuis moeten voor het bloedprikken.

### **Subjectieve norm**

#### Hoe denken vrienden/familie/school over het dieet?

##### Durf je het tegen ze te zeggen?

*'Ja, vrienden wel en die weten het ook allemaal. Maar op school weten ze het haast niet. Ook de leraren niet.'*

*'Ze weten het niet ik ga het niet gewoon uitleggen als er niet naar gevraagd is. En ook al vragen ze er naar heb ik geen zin om het uit te leggen. Dat is veel te ingewikkeld, dat vertel dan wel een keer. Als ze iets aanbieden, weiger ik dat gewoon.'*

Algemeen valt op te merken dat veel van de jongeren het eigenlijk niet vertellen. Indien men er naar vraagt dan wil men het wel vertellen. Vrienden weten het meestal wel en reageren er heel goed op. Volgens één jongere is het zo af en toe wel moeilijk om dingen te kopen of in huis te halen waar geen of weinig eiwitten in zitten.

Op de lagere school wisten de leraren het meestal wel. Ze werden voorgelicht door de ouders over PKU en lijken betrokken te zijn bij het dieet en ook in de gaten te hebben wat het inhoud. Zodra de kinderen naar de middelbare school gaan verandert dit.

*'Het was altijd zo dat bij verjaardagen mijn moeder altijd opgebeld werd om te vragen welke dingen ik mocht hebben, want die hadden ze dan speciaal voor mij in huis gehaald. De leraren letten er ook altijd heel streng op. Als ik dan iets nam vroegen ze me: mag je dat wel hebben.'*

*'Ik had al in de eerste en tweede kleuterklas als er werd getrakteerd zo'n eigen bakje met spul wat ik mocht hebben en als er dan getrakteerd werd op iets wat ik niet mocht hebben, mocht ik daar iets uitpakken.'*

Op de lagere school is iedereen eigenlijk nog betrokken bij het PKU van het kind, maar zodra het kind naar de middelbare school gaat wordt dat anders. Soms weten de mentoren het nog, maar in veel gevallen is dit ook niet het geval. Dit is ook een keuze die ze zelf maken. Wellicht dat hier meespeelt dat ze -nu ze op de middelbare school zitten- niet anders behandeld willen worden dan de klasgenoten. Tevens zijn hier natuurlijk veel meer leerkrachten in het spel, waardoor het moeilijk wordt om iedereen te informeren. Ook doordat de kinderen nu zelf doorgaans meer weten over het dieet en doorhebben wat ze wel en niet mogen eten, hebben ze niet echt de hulp van hun leraar meer nodig.

#### Hoe reageren anderen op het dieet?

*'Het was in het begin toen ik naar de middelbare school ging dan moest ik altijd mijn medicijn innemen. En daar werd zo raar tegen aangekeken. Ik wilde dat gewoon niet. Ik heb toe ook overlegd met de arts en toen mocht ik twee keer op een dag. Ik moet het normaal drie keer per dag innemen.'*

Met name zijn de jongeren bang over hoe anderen reageren op het medicijn of aminozurenpreparaat. Vooral als ze het innemen met appelmoes, omdat iedereen het dan zo ziet en

ruikt. Blijkbaar is het makkelijker als iemand het kan drinken met water: echter dat blijkt niet of beter gezegd dat blijkt helemaal niet lekker te zijn.<sup>1</sup>

#### Hoe ging het met schoolreisjes?

*'Aan de ene kant vind ik het wel vervelend. Ik voelde me achtergesteld als anderen wel iets aten en ik niet.'*

*'Ik kan me nog goed herinneren dat ik 12 was en dat ik naar Luxemburg zou gaan en dat ik op het punt stond om niet mee te gaan omdat ik het vervelend vond hoe mensen zouden reageren op het feit dat ik een simpele prak en pap zou eten. Dat had ook te maken met de leeftijd: bang dat ze je raar aan zouden kijken.'*

Deze twee jongens geven aan dat ze er in het begin toch wel een beetje bang voor waren, maar uiteindelijk gingen ze toch mee. Maar de overige geven eigenlijk aan dat ze er geen problemen mee gehad hebben.

*'Op de lagere school heb ik er nooit echt problemen mee gehad. Twee jaar geleden ben ik naar Spanje geweest en dat was van te voren wel een heel erg geregeld. Ik moest een treetje appelmoes meenemen. Ik moest alle produkten die ze in Spanje niet hebben meenemen. Dat is ook allemaal wel goed gegaan in Spanje zelf.'*

#### Vertellen jullie anderen over de gevolgen van PKU?

*'Ja ik vertel de gevolgen, maar alleen als iemand iets vraagt dan moeten ze ook alles weten.'*

*'Dan reageert iedereen ook veel beter. dan wordt er beter rekening mee gehouden'*

Dit lijkt een algemeen gevoel te zijn bij de jongeren uit de eerste groep. Ze vertellen het als er iemand om vraagt en vinden dan ook dat ze de gevolgen moeten weten.

Het is volgens een aantal jongeren wel moeilijk om aan de omgeving duidelijk te maken wat het dieet inhoudt. Veel mensen verwarren PKU toch met diabetes en denken dan ook steeds dat iemand met PKU geen suiker mag. Ook moeten ze steeds weer op nieuw uitleggen wat PKU inhoudt en hebben ze het idee dat de informatie die ze geven het ene oor in gaat en het andere oor weer uit. Of een voorlichtingsboekje hierbij zou helpen, vinden ze moeilijk te zeggen. Indien iemand echt geïnteresseerd is zou het zeker een manier kunnen zijn om ze voor te lichten. Maar bij personen, die niet echt geïnteresseerd zijn, belandt zo'n brochure al snel ongelezen in de papierbak.

*'Dan ga je ze vertellen wat je niet mag. Oh dat begrijpen we, je mag geen eiwitten hebben. Dan denken ze dat je suikerziekte hebt. Vragen ze je na 5 minuten weer: je mag toch geen suiker hebben.'*

#### **Eigen effectiviteit**

##### Wat vind je het moeilijkste van het dieet of waar denk je dat andere jongeren met PKU moeilijkheden mee zouden kunnen hebben?

*'Ik denk dat het met name door de omgeving komt. Dat ze bijvoorbeeld niet mee kunnen op schoolreisje omdat er geen rekening mee gehouden kan worden. Dan krijg je het wel moeilijk omdat je met sommige dingen niet mee mag omdat je PKU hebt.'*

*'Op de middelbare school had ik het altijd in de koelkast staan, want ik nam het altijd als pap mee. En dat vond ik inderdaad vervelend als ik dan in de pauze daar naar toe moest. Maar na overleg met de arts mocht ik het ook twee keer per dag innemen'*

Daarnaast wordt aangegeven dat het vervelend is om er altijd aan te denken, je kunt nooit eten wat je wilt. Een persoon geeft aan dat na het zo lang volgen van het dieet de problemen op een gegeven moment weg zijn.

Een jongere geeft aan dat hij toen hij 12 was problemen had met zijn dieet:

*'Toen ik 12 was had ik het heel erg. Toen ging ik in kasten smuffelen, wat mag ik eigenlijk niet hebben. Dat lijkt me ook wel lekker. Ik dacht dat het een soort straf van mijn ouders was, dat ik dat niet mocht hebben. Ik besepte nog niet zo goed wat het was toen.'*

Hier wordt ook aangegeven dat zijn ouders er eigenlijk niks aan hadden kunnen doen om zijn gedrag te veranderen. Het dieet was bovendien iets waar hij zich toen geen zorgen over maakte, dat deden zijn ouders. In die tijd ging alles wat tegen hem verteld werd het ene oor in en het andere oor weer uit.

#### Was het moeilijk om van wegen naar schatten te gaan?

Een aantal jongeren geeft aan dat ze eigenlijk niet meer met de weegschaal werken, maar alles schatten. De ene jongere is al een tijdje aan het schatten terwijl een ander hiermee net is begonnen te experimenteren : alles wordt nog wel op de weegschaal gelegd, maar de weegschaal wordt zo neergezet dat het gewicht niet meteen kan worden afgelezen, zodat er al een beetje gewend kan worden aan het schatten.

*'Als je het zonder weegschaal kunt doen dan ben je veel vrijer.'*

De jongeren die al een tijdje de weegschaal aan de kant gezet hebben, geven aan dat dat geleidelijk aan is gegaan.

*'Nou, het is heel geleidelijk gegaan. Ik denk nu, ik neem één schepje hiervan, nou dat is ongeveer wel genoeg en dan op de weegschaal.'*

#### **Begeleiding**

*'In het begin gingen we ook naar de diëtiste, maar op een gegeven moment hadden we het idee dat we het dieet vrij goed in de hand konden houden. En ik heb zelfs erg het gevoel dat we losgelaten zijn in het begin. Ik wist nooit hoe ik eiwitten om moest rekenen, dat weet ik sinds anderhalf jaar. Ik wist niet hoeveel ik per dag mocht hebben, dat weet ik ook pas sinds anderhalf jaar.....Het was altijd zo dit mag je ongeveer per dag hebben, ik had wel een lijst van wat ik mocht hebben maar verder eigenlijk niet.'*

Volgens de meeste jongeren mogen de begeleiders best streng zijn. Het gaat immer om een dieet dat je je hele leven moet volgen. Wel zou het bekeken moeten worden per geval. Bij kinderen die zich helemaal niet of slecht aan het dieet houden zou een hele strikte begeleiding heel goed zijn.

#### **Gesprek met ouders van PKU kinderen**

Van de vier ouderparen die oorspronkelijk mee zouden doen, vielen 2 ouderparen af. Dit had als gevolg dat er voor het interview nog 4 ouders over waren of te wel 2 ouderparen.

De kinderen met PKU van deze ouders waren 4 en 16.

#### **Attitude**



Wat zijn de nadelen van het PKU-dieet?

Voor beide ouderparen is een nadeel van het dieet het gebonden zijn, dat wil zeggen dat er niet zo maar iets gekocht kan worden, maar er moet altijd nagedacht worden over wat er gegeten wordt.

*'Heel vaak moet je de keuze maken van moet mijn andere kind die het ook lekker vindt, moet hij het dan ook laten staan, omdat zijn jongere broer PKU heeft of geef je het hem maar wel dan krijgt de jongste wel iets leuks.'*

Een ouderpaar heeft nog twee andere kinderen die geen PKU hebben. Hierdoor vinden ze het wel eens moeilijk om af te wegen of ze het kind zonder PKU nu wel iets lekkers te eten geven terwijl het andere kind dat niet kan. Ook vinden beide ouderparen het vervelend als ze bijvoorbeeld een karbonade op bord hebben liggen terwijl hun kind eigenlijk een heel leeg bord heeft.

Een voordeel is volgens een ouderpaar dat hun kind genoeg vitaminen krijgt, terwijl het andere paar eigenlijk niet echt voordelen ziet aan het dieet.

Wat was uw reactie toen u voor het eerst hoorde dat uw kind PKU had?

*'Ik zakte in elkaar'*

Voor beide paren was het eigenlijk wel een schok. Er wordt immers van uit gegaan dat je kind gezond is. De kraamverzorging is net de deur uit en alles loopt weer een beetje op rolletjes na de kraamtijd en dan blijkt de hielprik afwijkend te zijn. Daarna wordt het kind meteen opgenomen in het ziekenhuis. En als hij of zij dan weer thuis komt dan heeft men pas echt door wat er aan de hand is.

*'Ik was in het begin wel erg bang dat ik het verkeerd deed'*

Er wordt dan veel gezocht naar informatie. Encyclopedieën worden opengeslagen, maar daar staat vaak verouderde informatie in, zoals dat het kind maar een paar jaar aan het dieet hoeft. Veel informatie wordt ook verkeerd verteld. De ouders moeten dan ook vaak nog de huisarts voorlichten over PKU, want hij/zij weet er vaak weinig van. In dit geval stonden beide huisartsen wel open voor informatie over PKU en gingen ook zelf op zoek naar informatiebronnen.

De ouders vinden wel dat nu ze de routine van het dieet te pakken hebben, het allemaal wel meevalt. In het begin letten ze wel erg op hoe het kind zich ontwikkelt. Vooral de eerste 3 tot 4 jaar ben je erg op zoek naar informatie.

**Subjectieve norm**Hoe gaan vrienden en familie er mee om?

*'Tot nu toe nog heel goed. Ook op school, dat is toch afwachten om dat er toch traktaties zijn en zo. Het moet niet zo zijn dat hij geweerd wordt van verjaardagen, maar tot nu toe gaat dat goed.'*

Een ouderpaar geeft aan dat het één keer is voorgekomen dat ze het idee hadden dat hun kind niet uitgenodigd werd voor een feestje vanwege zijn dieet.

Het begrijpen is echter wel een probleem. Het is moeilijk om het anderen duidelijk te maken, vooral als het mensen zijn die men niet zo vaak tegen komt. Men blijft dan steeds weer opnieuw vragen wat het nu precies inhoudt. Men krijgt dan reacties zoals:

- Moet hij nog steeds op dieet?!
- Aaah, voor één keertje

De ouders hebben het idee dat anderen het wel erg vinden, niet zo zeer vanwege de gevolgen maar vanwege het feit dat het kind zo weinig mag eten en dat bovendien al het eten afgewogen moet worden. De gevolgen vertellen ze eigenlijk alleen als mensen er naar vragen

Voor één ouderpaar is het belangrijk dat het kind geen buitenstaander wordt. Het andere ouderpaar is eigenlijk al over deze leeftijdsperiode heen en heeft nooit gemerkt dat hun kind een buitenstaander was door zijn dieet. Beide ouderparen zorgen er voor dat hun kind nooit met lege handen staat als bijvoorbeeld op een verjaardagfeestje iedereen een gebakje krijgt. Ze zorgen er beiden voor dat hun kind dan iets bij zich heeft wat hij op dat moment kan eten.

Geen enkele ouder heeft het idee dat hun kind zich anders voelt dan andere kinderen. Wel zijn ze bang geweest dat hun kind gepest zou worden. Eén ouder gaf aan dat hij er niet bang voor is geweest want volgens hem worden mensen vooral gepest vanwege hun uiterlijk. De reactie van anderen op het aminozurenpreparaat is met name reden voor ongerustheid bij de ouders.

Op de kleuterschool en lagere school hebben de ouders de leraren zelf voorgelicht over PKU en het dieet. Op de middelbare school is dit anders gegaan. De meeste leraren zijn daar niet op de hoogte van het feit dat hun kind PKU heeft. Dit werd ook door de jongeren aangegeven.

#### **Eigen effectiviteit**

Het allermoeilijkste voor de ouders is blijkbaar dat ze geen vrije keuze hebben in wat ze eten en dat hun kind niet altijd mee kan doen. De ouders geven aan dat hun kind het tot nu toe niet echt moeilijk heeft gehad met het dieet. Ook het aminozurenpreparaat blijkt geen echte problemen op te leveren bij de kinderen. In één van de gezinnen wordt het aminozurenpreparaat "krachtpoeder" genoemd.

Op vakantie nemen de ouders gewoon alles mee. In een restaurant in het buitenland is het zo af en toe wel een beetje uitzoeken.

#### **Kent u andere kinderen die veel moeilijkheden hebben vanwege hun dieet?**

Hier wordt aangegeven dat men kinderen kent die bijvoorbeeld iemand met een ijsje zien en dan stiekem het ijsje afpakken en er een lik van nemen. Of die stiekem yoghurt uit de koelkast pakken. Een oorzaak hiervoor zou kunnen zijn dat de ouders eigenlijk altijd gescheiden aten van hun kinderen, waardoor de kinderen snel het idee kunnen krijgen dat het een straf is dat ze dit eten moeten eten.

#### **Begeleiding**

Een ouder geeft aan dat ze een maatschappelijk werker heeft gemist in de beginfase, dus toen de PKU net ontdekt was.

Voor beide ouderparen was het in de beginfase belangrijk om andere ouders te zien.

*'Ik zag toen al die kinderen en daarmee ging het toch goed'*

Men wil graag informatie in het begin over wat kan mijn kind eten? Hoe doet men dit? Hoe doet men dat? En men wil graag in de toekomst kijken. Hoe gaat het bijvoorbeeld als mijn kind een half jaar ouder is? Wat zijn de mogelijkheden? Eigenlijk wil men alles in een keer weten en niet alles per kleine beetjes overhandigd krijgen.

Een ouderpaar geeft aan dat het jammer was dat het in die begintijd niet mogelijk was om ervaringen met andere ouders uit te wisselen.

*'De arts vertelt de symptomen en zo, maar hij vertelt niet iets uit de praktijk, dat mis je. En dat heb je bij ouders wel en daar zit je om te springen.'*

Twee tips van de ouders waren:

- Ik denk dat het heel belangrijk is dat ouders van patiënten met PKU naar ouders van nieuwe patiënten gaan. Dat kan een hele belangrijke rol spelen. En neem dan het kind mee, dat is een hele geruststelling.
- Het zou mij leuk lijken als ze de kinderen met PKU allemaal op dezelfde dag uitnodigden voor het bloedprikken. Ik zie nooit iemand. Het contact met andere mensen is belangrijk.

## **Beschouwingen en conclusies**

### **Attitude**

De jongeren en ouders van de groepsgesprek gaan over het algemeen heel goed met het dieet en de PKU om. Nadelen zijn er wel, maar men leert er mee leven. Voor de vragenlijst zouden belangrijke aandachtspunten bij de attitude vragen kunnen zijn:

- dieet als straf
- betutteling vanwege het dieet
- er altijd aan moeten denken
- het innemen van het aminozurenpreparaat
- verantwoordelijkheid. Wanneer is de overgang van de verantwoordelijkheid voor het dieet: van ouders naar het kind zelf

### **Subjectieve norm**

De uitkomsten van gesprekken geven ook aan dat het van belang is om in de vragenlijst aandacht te besteden aan de volgende onderwerpen:

- Het niet begrijpen van het dieet door de omgeving
- Het innemen van het aminozurenpreparaat op school of op het werk
- Reactie van vrienden op het dieet
- Hoe ouders met het dieet omgaan

### **Eigen effectiviteit**

Wat betreft de eigen effectiviteit brengen de groepsgesprekken een aantal aandachtspunten naar voren:

- Het meenemen van al het eten op vakantie
- Het innemen van het aminozurenpreparaat op school
- Het altijd moeten innemen van aminozurenpreparaat
- Broers en zussen zonder PKU
- Zelf uitrekenen van de hoeveelheid phenylalanine in het eten.
- Het wegen en/of schatten van de hoeveelheden: hoe gaat men hier mee om?

### **Begeleiding**

- Praktische informatie
- Contact met anderen

### **Aanbevelingen**

Naar aanleiding van deze groepsgesprekken kunnen een aantal voorlopige aanbevelingen gedaan worden wat betreft de begeleiding van de kinderen met PKU en hun ouders.

Een methode om ouders te leren omgaan met het dieet, zou kunnen zijn om een ervaren ouder met een kind met PKU in het begin een aantal keren langs te laten gaan. Deze ouder zou de nieuwe ouders kunnen helpen met praktische dingen en tevens hen kunnen gerust stellen.

Het zelf verantwoordelijk zijn voor het dieet lijkt uit deze groeps gesprekken belangrijk te zijn. Wellicht dat ouders handvatten aangereikt kan worden om hun kinderen te leren omgaan met het dieet.

Met het idee dat eigen verantwoordelijkheid belangrijk is, zouden de ouders en de jongeren op de hoogte gebracht kunnen worden van de mogelijke hoogte van de phenylalanine waardes en geleerd worden hoe ze eiwitten kunnen omrekenen in phenylalanine.

Wat betreft de reactie van anderen op het dieet zouden vaardigheden nuttig zijn om met deze situaties om te kunnen gaan.

Variatie is belangrijk in het dieet. De jongeren geven zelf aan dat, ook al hebben ze een vrij strak dieet, ze het één wisselen met het andere: in de voorlichting zou daarom aangegeven kunnen worden wat mogelijke vervangers van elkaar zijn.

Een mogelijke effectieve begeleiding van iemand met PKU die zich niet goed aan het dieet houdt, zou kunnen zijn dat een andere jongere met PKU (bij voorkeur iemand die zelf problemen gehad heeft en die er nu goed mee om gaat) aan deze persoon laat zien hoe hij/zij er mee omgaat.

**Literatuurlijst bij kwalitatief onderzoek**

ASSEMA P, MESTERS VAN I, KOK G. Het focusinterview: een stappenplan. Tijdschrift van Sociale Gezondheidszorg, 1992; 7; 431-47

SCHAALMA H. De analyse van gedragsdeterminanten. Uit: Gezondheidsvoorlichting en - Opvoeding van analyse tot effecten. Van Gorcum, 1993.

SWANBORN PG. Methoden van sociaal wetenschappelijk onderzoek. Meppel, Boom 1987