



## "50 jaar met ALS is wellicht wereldrecord": waarom kon Hawking zo lang overleven?

De Britse wetenschapper Stephen Hawking kreeg op zijn 21e te horen dat hij aan ALS leed, en dat hij nog maar enkele jaren te leven had. Wat is ALS precies, en waarom kon Hawking toch nog veel langer dan gemiddeld in leven blijven?

**Michaël Torfs**

wo 14 mrt © 17:25



De ziekte kwam enkele jaren geleden ook in beeld door de *ice bucket challenge* (waarbij mensen een emmer ijskoud water over hun hoofd goten): ALS (amyotrofische laterale sclerose) is een dodelijke, tot nu toe ongeneeslijke zenuw-spierziekte. Bij ALS raken de motorische zenuwcellen in de hersenstam en het ruggenmerg aangetast.

Die motorische zenuwcellen staan in voor de overdracht van prikkels vanuit de hersenen, via de zenuwen naar de spieren. ALS-patiënten zien daardoor hun spierstelsel achteruitgaan, met uiteindelijk de dood tot gevolg door verlamming van de ademhalings- of slikspieren.

“In België lijden continu 1.000 mensen aan ALS. Elk jaar komen er 200 patiënten bij

### Bij de helft van de patiënten worden de geestelijke vermogens niet aangetast

ALS komt wereldwijd voor, bij gemiddeld 6 of 7 mensen op 100.000. De meeste patiënten worden erdoor getroffen rond hun 60e - en mannen iets frequenter dan vrouwen - maar het kan dus zoals bij Hawking veel vroeger intreden. Ook krijgen sommigen pas de diagnose wanneer de ziekte al een tijdje in het lichaam zit.

In België is er volgens de liga sprake van 1.000 mensen die continu aan ALS lijden. Jaarlijks overlijden er meer dan 200 patiënten, maar komen er ook ongeveer 200 bij.

De geestelijke vermogens worden bij de helft van de patiënten niet aangetast. 35 procent heeft milde cognitieve of gedragsveranderingen, en 15 procent van de patiënten krijgt te maken met fronto-temporale dementie (FTD), waarbij het voorste deel van de hersenen wordt aangetast.

“Voor zover we weten, heeft Hawking het Britse en wellicht ook het wereldrecord van leven met ALS

Volgens de website van de ALS-liga overlijdt een ALS-patiënt gemiddeld 33 maanden na de diagnose, maar er is een aanzienlijke spreiding in de uiteindelijke levensverwachting.

Hawking kreeg als prille twintiger te horen dat hij nog maar enkele jaren voor de boeg had, maar hield het uiteindelijk nog ruim 50 jaar vol, wat wellicht een recordhouder maakt van hem. "Voor zover wij weten, heeft hij zeker het record in het Verenigd Koninkrijk, en wellicht ook het wereldrecord wat betreft het overleven van deze ziekte", zegt Brian Dickie van de Britse ALS-liga daarover.

"Slechts 5 procent van degenen die de diagnose hebben gekregen, leeft nog langer dan 10 jaar. Hawking zit dus echt helemaal aan het uiteinde van de schaal als het op overleven aankomt."

“Niet alle spieren worden rechtstreeks aangetast, maar ook de niet-aangetaste organen kunnen indirect een impact ondervinden

Het uitvallen van de spieren mag niet zwart-wit worden bekeken. Sommige worden rechtstreeks aangetast; andere niet, maar die kunnen indirect een impact ondervinden.

De hartspier bijvoorbeeld wordt niet rechtstreeks aangetast, maar stress, vermoeidheid en verdriet kunnen een negatief effect genereren. Ook aan de werking van de darmen wordt op zich niet geraakt, maar door het uitvallen van de buikspieren kan constipatie ontstaan. Ook het psychische effect weegt zwaar: patiënten kunnen kampen met een verminderde eetlust, levensmoeheid, sociale isolatie en depressie.

“Wetenschappers willen maar wat graag Hawkings 'geheim' achterhalen

Wetenschappers willen graag achterhalen waarom Hawking nog zo lang kon leven. Als ze diens "geheim" kunnen achterhalen, kunnen ze de ziekte beter begrijpen en mogelijk andere patiënten helpen.

"De kwestie intrigeert wetenschappers over de hele wereld. Sommigen denken dat er iets in zijn genen zat dat de vooruitgang van de ziekte aanzienlijk kon vertragen. Daarop is gedetailleerd genetisch onderzoek opgestart naar 'beschermende' genen bij mensen die uitzonderlijk lang wisten te overleven", zegt Dickie aan The Times.

Los van de genen was er ook de enorme wilskracht van Hawking. Zo weigerde hij heel lang in een rolstoel plaats te nemen, tot het niet meer anders kon. Wellicht hebben ook zijn intellectuele bezigheden hem enorm veel energie gegeven en vastberadenheid om door te zetten en te blijven leven.

### Kan DNA-onderzoek een uitweg bieden?

Tot nu toe is er dus geen behandeling mogelijk, maar wetenschappers zetten onder meer in op het in kaart brengen van genen. Het project MinE bekijkt de DNA-profielen van zeker 15.000 patiënten en ook van 7.500 mensen zonder de ziekte, uit 19 verschillende landen. Het geld daarvoor komt onder meer van de bekende *ice bucket challenge*.

Als er iets gevonden kan worden in de genen, kan worden nagegaan wat die doen, en daarna kan eventueel een medicijn worden ontwikkeld.