Zeitschrift: Horizonte : Schweizer Forschungsmagazin

Herausgeber: Schweizerischer Nationalfonds zur Förderung der Wissenschaftlichen

Forschung

Band: - (2003)

Heft: 58

Artikel: Die kleinen Leute von Samnaun

Autor: Bucheli, Erika

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-552049

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 18.12.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

Die kleinen Leute

von Samnaun

Vor gut 100 Jahren wurden in Samnaun acht kleinwüchsige Menschen geboren. Nun hat ein Forschungsteam um den Hormonspezialisten Primus-Eugen Mullis die Ursache dafür gefunden.

VON ERIKA BUCHELI

FOTOS ZVG



wischen 1873 und 1892 wurden im Bündner Bergtal Samnaun in verschiedenen Familien acht Kinder geboren, die mit etwa drei Jahren aufhörten zu wachsen. Sie wurden nur etwa einen Meter gross. Abgesehen von einer etwas grösseren Stirn sahen sie aus wie Erwachsene im Miniaturformat und wurden deshalb oft fotografiert. Solche Bilder erschienen vor drei Jahren auch in der Bündner Zeitschrift «piz», wo sie einen Artikel über die Geschichte des Samnauner Tals illustrierten, das jahrhundertelang abseits der gängigen Verkehrswege lag.

Zufällig verbrachte der Mediziner Primus-Eugen Mullis zu dieser Zeit Ferien im Unterengadin. Seine Frau entdeckte den Artikel und machte ihn auf das Thema aufmerksam. Denn Mullis ist Hormonspezialist am Kinderspital der Uni Bern und behandelt selbst Patienten mit Wachstumsstörungen.

Gemäss dem Artikel in der Zeitschrift «piz» litten die «Samnauner Zwerge» am Laron-Syndrom, einer Resistenz gegenüber dem Wachstumshormon. Mullis wunderte sich. Wieso war man sich dessen so sicher? Hatte man das je untersucht? Als Quelle des

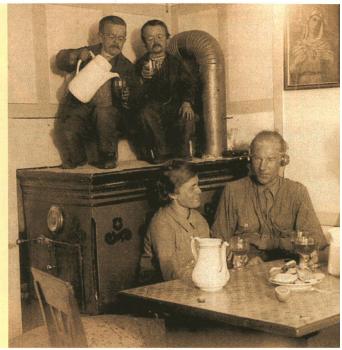
Artikels entpuppte sich der Lokalhistoriker Arthur Jenal, der den kleinen Menschen nachgegangen war. Er erzählte, die Diagnose «Laron-Syndrom» stamme von einem deutschen Kinderarzt, der ihn vor Jahren einmal besucht hatte

Doch die kleinen Samnauner konnten nicht mehr untersucht werden, da der letzte 1959 gestorben war. Zwar deuteten die Stammbäume, die dank den Kirchenbüchern erstellt werden konnten, auf einen Fehler eines einzelnen Gens hin (siehe Kasten S. 8), und das Aussehen der kleinen Leute liess Probleme mit dem Wachstumshormon vermuten. Doch welches Gen betroffen war, blieb offen.

Lokale Unterstützung

Der Hormonspezialist mit Bündner Wurzeln wollte es genau wissen. Denn mit den heutigen molekulargenetischen Methoden kann die Genvariante in den Verwandten der Kleinwüchsigen aufgespürt werden – eine Riesenarbeit. «Als Unterländer hätte ich allein keine Chance gehabt», ist sich Primus-Eugen Mullis bewusst. Doch mit dem Lokalhistoriker Arthur Jenal, der in Samnaun als Dorf-





Touristenattraktion im Unterengadin: Die kleinwüchsigen Samnauner wurden nur etwa einen Meter gross und deshalb oft fotografiert.

lehrer, Zivilstandsbeamter und Chorleiter wirkt, und mit dem Dorfarzt Rudolf Horn fand er begeisterte Arbeitskollegen.

Da die Forscher eine genetische Untersuchung an Menschen planten, mussten sie zuerst eine Bewilligung der Bündner Regierung einholen. Danach machten sich die Forschenden an die Arbeit. Der Lokalhistoriker Arthur Jenal zog die Kirchenbücher zu Rate, um die Stammbäume der Familien zu erstellen und die Nachkommen ausfindig zu machen. Der Arzt Rudolf Horn nahm bei einigen Verwandten der Kleinwüchsigen Blut, aus dem Mullis' Team von der Universität Bern die Erbsubstanz isolierte. Untersucht wurden jene zwei Gene, die im Verdacht standen: das Gen für das Wachstumshormon selbst sowie das Gen für dessen Andockstelle.

Das Resultat war eindeutig: Einige Nachkommen tragen ein Wachstumshormon-Gen, dem ein grosser Abschnitt fehlt. Das Gen für die Andockstelle hingegen war bei allen Untersuchten unauffällig – und somit die These vom «Laron-Syndrom» widerlegt. Die Kleinwüchsigen konnten ganz einfach kein funktionstüchtiges Wachstumshormon bilden.

«Offensichtlich brauchen die Frauen das Wachstumshormon mehr als die Männer.»

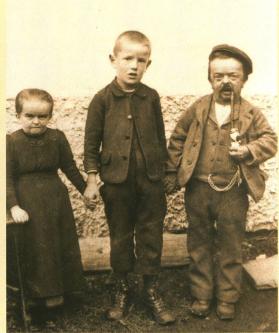
Primus-Eugen Mullis

Mit diesem Resultat gab sich Mullis' Team allerdings nicht zufrieden. Denn für die Hormonspezialisten tat sich eine neue Frage auf: Wie wirkt sich das fehlende Hormon auf die Lebenserwartung aus? Das Wachstumshormon wird nämlich heute für teures Geld auch gegen das Altern eingenommen. Doch ein Tierversuch hat die Anti-Aging-Therapie vor drei Jahren in Zweifel gezogen: Mäuse, die gegen das Wachstumshormon resistent waren, lebten nämlich deutlich länger als ihre Artgenossen. Könnte somit die Behandlung mit Wachstumshormonen gar kontraproduktiv sein? Wie sich das Fehlen des Wachstumshormons bei Menschen auswirkt, konnte allerdings noch nie untersucht werden. Heute werden Betroffene nämlich mit künstlich hergestellten Wachstumshormonen behandelt.

Für die Medizin boten die kleinen Menschen von Samnaun also die einmalige Gelegenheit, neue Erkenntnisse über die Bedeutung des Hormons zu gewinnen – dank den sorgfältig geführten Kirchenbüchern, in denen nicht nur die Geburts-, sondern auch die Todesdaten notiert waren. So konnten die Forscher die Lebensdauern der kleinen Samnauner mit jenen ihrer gesunden Geschwister und mit je hundert zufällig ausgewählten Männern und Frauen vergleichen, die etwa zur selben Zeit gelebt hatten.

Und siehe da: Die kleinwüchsigen Samnauner lebten deutlich kürzer als die lokale Bevölkerung der damaligen Zeit. Betroffene Männer starben mit durchschnittlich 57 Jahren, etwa 13 Jahre früher als ihre normalgewachsenen Brüder und andere Männer im





Selbstbewusst: Die «Zweargla» brauchten keine fremde Hilfe, waren beruflich erfolgreich und von der Dorfgemeinschaft respektiert.

Tal. Besonders überrascht waren die Forscher aber über den frühen Tod der kleinwüchsigen Frauen: Sie erreichten im Durchschnitt nur etwa 47 Jahre, ganze 28 Jahre weniger als die andern Frauen im Tal. Der Hormonspezialist Mullis steht vor einem Rätsel: «Offensichtlich brauchen die Frauen das Wachstumshormon mehr als die Männer, sie scheinen ohne das Wachstumshormon schneller zu altern. Weshalb, wissen wir jedoch noch nicht.»

Bei den Todesursachen haben die Forscher hingegen keine Unterschiede gefunden; die meisten sind, wie die restliche Bevölkerung, an Herzproblemen und Infektionskrankheiten gestorben. «Dies ist ein Hinweis, dass das lebenslange Fehlen des Wachstumshormons einfach die generelle Alterung beschleunigt», folgert Mullis. Die Frage, ob sich das Hormon als Anti-Aging-Therapie eignet, kann die Studie zwar nicht beantworten. Mullis vermutet jedoch, dass solche Behandlungen doch einen gewissen Effekt auf die Lebensdauer und die Lebensqualität haben.

The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism, 2003) 88: 3664–3667

DER URSPRUNG LIEGT BEI EINEM ELTERNPAAR

Vergleicht man die Stammbäume der betroffenen Samnauner Familien, so findet man eine Gemeinsamkeit: Alle Eltern sind Nachfahren des Richters Florin Jenal und seiner Frau Barbara Prinz, die 1707 heirateten und sieben Kinder hatten. Bei ihnen ist vermutlich die Genvariante, die zum Kleinwuchs führt, zum ersten Mal aufgetreten. Doch solange ihre Nachkommen neben dem defekten

auch ein gesundes Gen erbten, blieben sie gesund. Erst als zwei Träger des Gens zusammen Kinder zeugten, machte sich die Krankheit bemerkbar: Jene Kinder, die das defekte Wachstumshormon-Gen vom Vater und von der Mutter erhielten, konnten kein funktionstüchtiges Wachstumshormon bilden und blieben klein. Im Durchschnitt trifft dies etwa einen Viertel der Kinder zweier Träger.



