

Les petits hommes de Samnaun

Autor(en): **Bucheli, Erika**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Horizons : le magazine suisse de la recherche scientifique**

Band (Jahr): - **(2003)**

Heft 58

PDF erstellt am: **22.09.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-971333>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

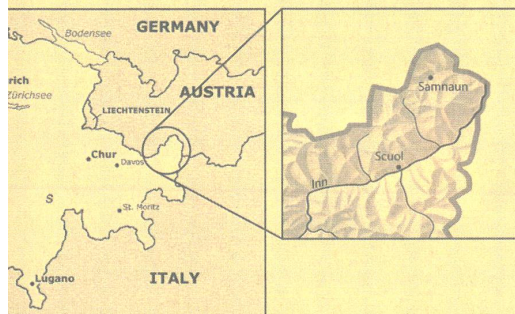
Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

Les petits hommes de Samnaun

Il y a cent ans, naissaient à Samnaun huit personnes qui n'ont jamais grandi. Avec son équipe de chercheurs, Primus-Eugen Mullis, endocrinologue, vient de découvrir pourquoi.

PAR ERIKA BUCHELI
PHOTOS DR



Entre 1873 et 1892, dans la vallée grisonne de Samnaun, huit enfants nés de familles différentes ont cessé de grandir vers l'âge de trois ans. Leur taille n'a jamais dépassé un mètre. Hormis leur front un peu plus haut, ils avaient l'air d'adultes miniatures, ce qui leur a valu d'être beaucoup photographiés. Certains de ces clichés ont été publiés, il y a trois ans dans la revue grisonne « piz » pour illustrer un article sur l'histoire de cette vallée.

Primus-Eugen Mullis passait précisément ses vacances en Basse-Engadine à cette période. Cet endocrinologue de l'Hôpital de l'enfance de Berne, spécialiste des troubles de croissance, doit à sa femme de s'être penché sur les petits hommes de Samnaun : c'est elle en effet qui, après avoir lu l'article de « piz », l'a rendu attentif au sujet.

À en croire ce compte-rendu, les « nains de Samnaun » souffraient du syndrome de Laron, une forme de résistance à l'hormone de croissance. Une question a d'emblée taraudé Primus-Eugen Mullis : pourquoi en était-on si certain ? D'après Arthur Jenal, un historien local qui s'était intéressé au destin

de ces petits hommes et avait servi de source à l'article, le diagnostic du syndrome de Laron avait été posé par un médecin allemand.

Il n'était malheureusement plus possible d'examiner les petits hommes de Samnaun pour en avoir le cœur net : le dernier d'entre eux était mort en 1959. Les arbres généalogiques que l'on pouvait établir grâce aux registres paroissiaux donnaient à penser que le défaut portait sur un seul gène (voir encadré page 8). Et leur apparence physique laissait également supposer un problème lié à l'hormone de croissance. La question de l'identité du gène qui était touché restait toutefois entière.

Soutien local

Jusqu'à ce que le médecin bernois s'en mêle et décide de clarifier le problème. Les méthodes actuelles en biologie moléculaire permettent en effet de mettre en évidence des variantes génétiques chez les parents des personnes de petite taille. Mais cela représente un énorme travail : « Sans aide sur place, je n'aurais eu aucune chance », reconnaît Primus-Eugen Mullis. Arthur Jenal, qui en plus de



Les petits hommes de Samnaun mesuraient à peine un mètre et étaient de ce fait beaucoup photographiés.

s'occuper d'histoire locale est également enseignant, officier d'état civil et directeur de chœur, s'est vite révélé un collègue de travail enthousiaste, tout comme Rudolf Horn, médecin du village.

Des examens génétiques étant effectués sur des êtres humains, il a fallu demander une autorisation au gouvernement grison. Ce n'est qu'une fois celle-ci obtenue que les chercheurs ont pu se mettre au travail. Arthur Jenal s'est plongé dans les registres paroissiaux pour reconstituer les arbres généalogiques et retrouver les descendants. Et c'est à partir d'échantillons de sang prélevés chez certains par Rudolf Horn que le matériel génétique a pu être isolé. L'analyse s'est concentrée sur le gène qui règle l'hormone de croissance et celui qui lui sert de récepteur.

Syndrome de Laron réfuté

Les résultats montrent que certains descendants portent un gène d'hormone de croissance auquel manque un important segment. Le gène récepteur, en revanche, ne présente aucune particularité, ce qui réfute la thèse du syndrome de Laron. Si les petits hommes de

« Apparemment, les femmes ont davantage besoin de l'hormone de croissance que les hommes. »

Primus-Eugen Mullis

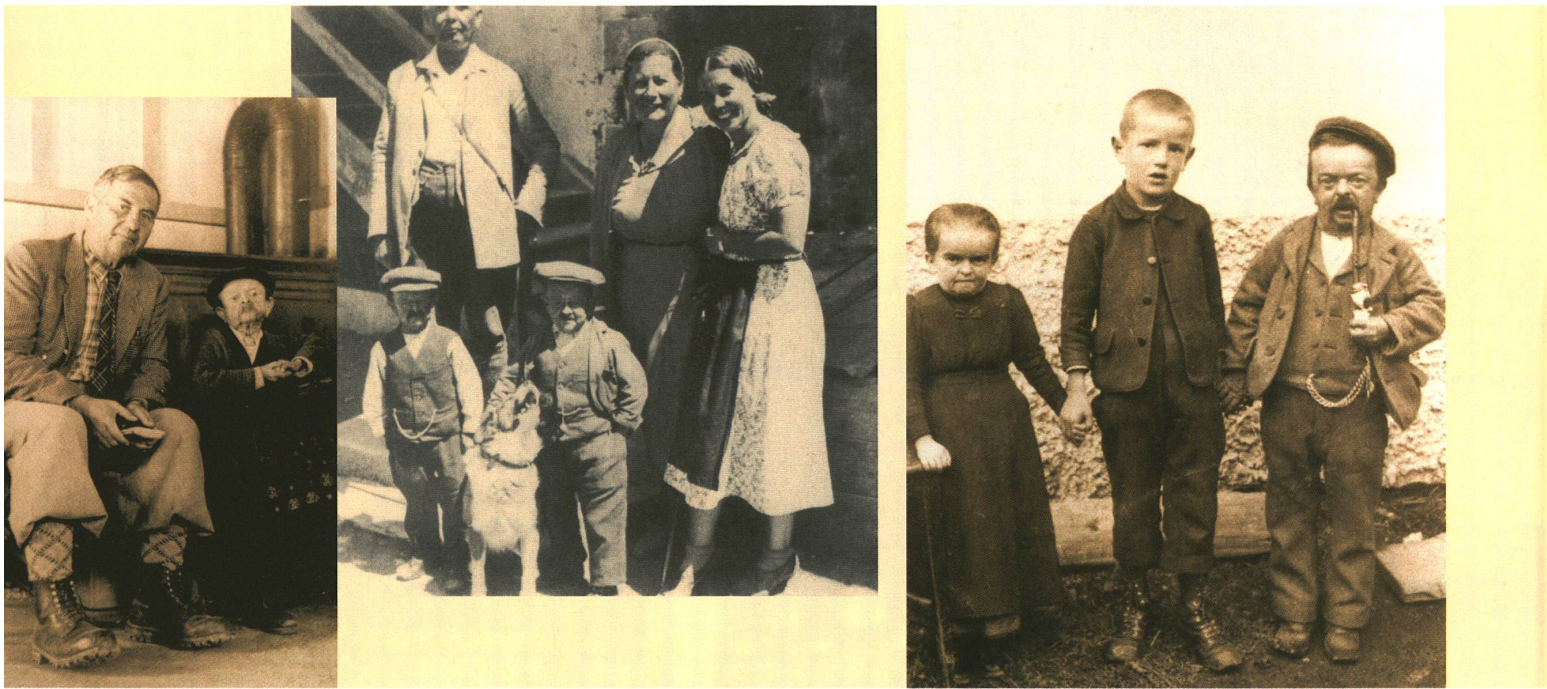
Samnaun ne grandissaient pas, c'est tout simplement parce qu'ils ne pouvaient pas produire d'hormone de croissance.

Mais l'équipe de Primus-Eugen Mullis n'en est pas restée là et s'est interrogée sur l'impact de l'absence de cette hormone sur l'espérance de vie. En effet, on prescrit aujourd'hui l'hormone de croissance pour prévenir le vieillissement et ce à prix d'or. Mais l'utilité de cette thérapie anti-âge a été mise en doute, il y a trois ans, par une expérimentation animale, qui montrait que les souris résistantes à l'hormone de croissance vivaient nettement plus longtemps que les autres. Ces traitements seraient-ils donc contre-productifs ?

Ce qui est sûr, c'est que les conséquences de l'absence d'hormone de croissance n'ont

encore jamais pu être étudiées chez l'homme. Actuellement, les patients concernés sont en effet traités d'emblée par hormones synthétiques. Pour la médecine, les petits hommes de Samnaun représentaient donc une occasion unique d'élargir les connaissances sur l'hormone et ses effets. Les registres paroissiaux dans lesquels figuraient leurs dates de naissance et de décès ont été une source précieuse pour comparer leur durée de vie avec celle de leurs frères et sœurs bien portants, ainsi qu'avec celle d'une centaine d'hommes et de femmes pris au hasard et ayant vécu à la même époque.

Il en ressort que les petits hommes de Samnaun ont vécu nettement moins longtemps que le reste de la population. Les



Les « petits nains » n'avaient pas besoin d'aide extérieure, ils exerçaient un métier et étaient respectés par la communauté villageoise.

hommes sont morts à l'âge moyen de 57 ans, soit 13 ans plus tôt que ceux de taille normale. Mais c'est surtout l'âge moyen de décès des femmes qui a surpris les chercheurs: il atteignait tout juste 47 ans, soit 28 ans de moins que celui des autres femmes de la vallée. Pour Primus-Eugen Mullis, c'est une énigme: « Apparemment, les femmes ont davantage besoin de l'hormone de croissance, sans laquelle, semble-t-il, elles vieillissent plus vite. Mais nous ignorons pourquoi. »

Les causes de décès, en revanche, ne présentent pas de particularité: la plupart d'entre eux sont morts, comme le reste de la population, de problèmes cardiaques et de maladies infectieuses. « Cela montre que le manque d'hormone de croissance sur toute une vie accélère le vieillissement de manière générale », conclut Primus-Eugen Mullis. L'étude ne peut toutefois pas dire si cette hormone est la solution pour une thérapie anti-âge. Mais le chercheur suppose que le traitement a un certain effet sur la durée et la qualité de vie. ■

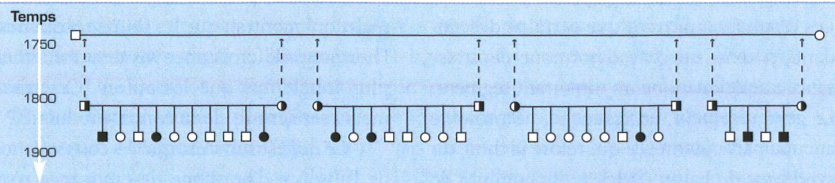
The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism, (2003) 88: 3664-3667

L'ORIGINE EST CHEZ LES PARENTS

Les arbres généalogiques des petits hommes de Samnaun présentent tous un point commun: les parents de chacun d'entre eux sont des descendants du juge Florin Jenal, qui épousa Barbara Prinz en 1707 et eut avec elle sept enfants. C'est sans doute chez eux qu'est apparue pour la première fois la variante génétique à l'origine de l'arrêt de croissance. Mais tant que leurs descendants

héritaient d'un gène sain parallèlement au gène défectueux, ils grandissaient normalement. Ce n'est que si deux porteurs du gène avaient des enfants que la maladie pouvait se déclarer: ces derniers ne pouvaient pas produire d'hormone de croissance et restaient petits. Le phénomène a touché en moyenne un quart de la descendance des couples porteurs.

■ ● Porteur/euse de la variante génétique ■ ● « Nain-e-s » □ ○ Status inconnu



« Ils étaient complètement intégrés »

Seraina Jenal a réussi à établir que les petits hommes de Samnaun menaient une vie presque normale. Son travail a été distingué par la fondation « La science appelle les jeunes ».

Ce n'est pas seulement à titre scientifique que Seraina Jenal s'est intéressée aux petits hommes de Samnaun. Comme son nom l'indique, cette jeune Grisonne a des racines dans la même région et compte parmi eux des parents directs : une grand-mère et un grand-père du côté de son père avaient tous deux des frères et sœurs qui n'ont jamais grandi.

Enfant déjà, elle était fascinée par les « Zweggla » (les « petits nains »), comme on les appelait là-bas. Elles voyaient alors en eux des créatures fantastiques de conte de fées. C'est au séminaire pédagogique qu'elle a commencé à s'intéresser à la réalité de leurs conditions de vie. Lors de l'étude qu'elle a menée, et pour laquelle elle a reçu un prix spécial de la fondation « La science appelle les jeunes », Seraina Jenal a interrogé ceux qui avaient connu personnellement les petits hommes de Samnaun. Elle a rassemblé photos et coupures de presse, et comparé les descriptions que deux scientifiques en avaient faites.

La jeune Grisonne a été surprise de découvrir que ceux qui connaissaient bien les petits hommes de Samnaun les décrivaient comme des personnes dotées de caractère, fières, autonomes et ayant réussi sur le plan professionnel. Ces gens étaient paysans, femmes au foyer, tailleur, propriétaire de magasin, peintre, horloger ou coiffeur. Ils avaient des employés, formaient des apprentis et certains d'entre eux gagnaient suffisamment bien leur vie pour se faire construire leur propre maison. Des habitations qui ne se distinguaient des autres que par la hauteur des interrupteurs. « Ils n'avaient besoin

d'aucune aide extérieure. Ils étaient respectés et complètement intégrés », explique Seraina Jenal avec admiration.

Cela n'empêchait pas les touristes de considérer ces petits hommes comme une attraction et d'aimer se faire photographier à leurs côtés. Un médecin allemand du nom de Schmolck et un spécialiste suisse de la génétique humaine, Ernst Hanhart, les ont également étudiés comme des curiosités. Dans leurs compte-rendus, il est question de « créatures stupides » à la « vie affective nettement affaiblie » ou de « gaillards obtus, renfrognés et avarés ». Seraina Jenal, que les descriptions méprisantes ont d'ailleurs mis mal à l'aise, suppose que ces scientifiques voulaient à tout prix prouver une relation de cause à effet entre taille et intelligence. Les petits hommes étaient pourtant de bons élèves et s'en sortaient tout seuls, en dépit de conditions de vie très dures. Ce qui plaide en faveur d'une intelligence normale.

Mariage interdit

Ils étaient cependant désavantagés sur un point : le mariage leur était interdit. Le prêtre Robert Prinz a ainsi empêché l'union entre Rudolf, son frère de petite taille, et sa cousine Josefa Prinz. Seraina Jenal suppose que, faute d'explications médicales, la petite taille était alors considérée comme une punition divine, même si on ne l'évoquait pas comme telle en public. La peur de transmettre la maladie à sa descendance peut également avoir été un motif. Ainsi, un homme de Trimmis de taille normale souhaitait épouser Susanna Jenal de Samnaun, restée petite. Une union que cette dernière refusa par peur

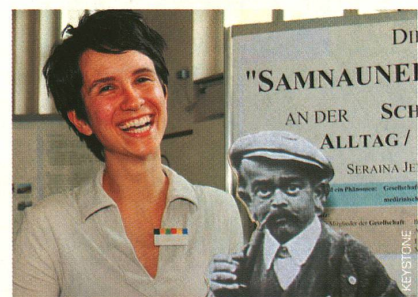


de mettre au monde une descendance qui ne grandirait pas. Aussi, même si ces gens étaient bien intégrés, leur taille restait connotée négativement.

Seraina Jenal est consciente du fait qu'elle est peut-être elle-même porteuse du gène défectueux. Selon ses propres calculs, la probabilité est de 6%. Mais cette pensée ne lui pèse pas, au contraire, car le sujet la fascine.

E. B.

La fondation « La science appelle les jeunes » est soutenue entre autres par le Fonds national suisse.
www.sjf.ch



Seraina Jenal a été distinguée pour son travail par « La science appelle les jeunes ».