

# 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



Zwischen 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 jahrhundertlang 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.

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.

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

*Primus-Eugen Mullis*

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.

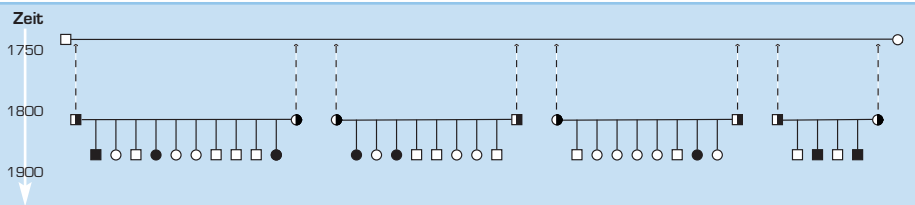
The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism, 2003) 88: 3664–3667

### 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.

■ ● Träger/Trägerin der Genvariante ■ ● Kleinwüchsige/r □ ○ Status unbekannt



# «Sie waren völlig integriert»

Die kleinen Samnauner führten ein nahezu normales Leben, hat die junge Bündnerin Seraina Jenal herausgefunden.

**D**as Interesse von Seraina Jenal an den kleinwüchsigen Leuten aus Samnaun ist nicht nur fachlicher Natur. Wie ihr Name vermuten lässt, hat die junge Bündnerin Samnauner Wurzeln und ist mit ein paar der kleinen Leute direkt verwandt: Sowohl eine Grossmutter als auch ein Grossvater ihres Vaters hatten kleinwüchsige Geschwister.

Schon als Kind war sie fasziniert von den «Zweargla», wie sie von vielen Einheimischen genannt wurden. Damals schienen sie ihr märchenhaft und fantastisch. Als Seminaristin begann sie sich hingegen für die ganz realen Lebensbedingungen der kleinen Leute zu interessieren. Für ihre Studie, mit der sie bei «Schweizer Jugend forscht» einen Sonderpreis gewann, befragte sie Leute, die die kleinen Leute noch persönlich gekannt hatten, sammelte Fotos und Zeitungsberichte und verglich die Beschreibungen mit den Aussagen von Wissenschaftlern, die die Kleinwüchsigen beschrieben haben.

Zur Überraschung der jungen Forscherin wurden die kleinen Leute von ihren Bekannten als stolze, selbständige und beruflich erfolgreiche Menschen mit eigenen Charakteren beschrieben. Sie haben gearbeitet wie andere auch, waren Bauern, Hausfrauen, Schneider, Ladenbesitzer, Maler, Uhrmacher oder Coiffeur, hatten Angestellte und bildeten Lehrlinge aus. Manche von ihnen haben so gut verdient, dass sie sich eigene Häuser bauen lassen konnten – die sich nur in der Höhe der Lichtschalter von anderen Häusern unterschieden. «Sie brauchten keine fremde Hilfe, waren respektiert und völlig integriert», sagt Seraina Jenal bewundernd.

Eine Attraktion waren die kleinen Leute jedoch für die Touristen, die sich gerne mit ihnen fotografieren liessen, und für zwei Wissenschaftler, einen deutschen Arzt namens Schmolck sowie den Schweizer Humangenetiker Ernst Hanhart, welche die «Samnauner Zwerge» vermessen und beschrieben. In ihren Berichten ist von «läppischem Wesen», «deutlich abgeschwächtem Gefühlsleben» oder von einem «stumpfen, mürrischen, geldgierigen Gesellen» die Rede. Die abschätzigen Beschreibungen haben Seraina Jenal gestört. Sie vermutet, die Wissenschaftler wollten unbedingt einen Zusammenhang zwischen Grösse und Intelligenz nachweisen. Dabei waren die Kleinwüchsigen gute Schüler und hielten sich – trotz kargen Lebensbedingungen – alleine gut über Wasser, was für die normale Intelligenz der Kleinwüchsigen spreche.

## Heirat verhindert

In einer Hinsicht waren die Kleinwüchsigen jedoch benachteiligt: Sie konnten nicht heiraten, obwohl dies ein paar von ihnen wünschten. So hat der Pfarrer Robert Prinz die Heirat seines kleinwüchsigen Bruders Rudolf mit der Cousine Josefa Prinz verhindert. Seraina Jenal vermutet, dass der Kleinwuchs damals – mangels einer medizinischen Erklärung – als Strafe Gottes angesehen wurde, auch wenn dies nie öffentlich geäussert wurde. Ein weiterer Grund mag die Angst gewesen sein, dass der Kleinwuchs weitervererbt worden wäre. So hätte ein normal gewachsener Mann aus Trimmis gerne die kleine Samnaunerin Susanna Jenal geheiratet. Sie lehnte jedoch ab, weil sie Angst hatte, selbst Kleinwüchsige zu gebä-



ren. Trotz der guten Integration der kleinen Leute scheint ihre Kleinwüchsigkeit doch negativ behaftet gewesen zu sein.

Seraina Jenal ist sich bewusst, dass sie selbst Trägerin des defekten Gens sein könnte. Die Wahrscheinlichkeit ist etwa 6 Prozent, wie sie selbst berechnet hat. Belastend findet sie den Gedanken nicht, im Gegenteil: «Das Thema fasziniert mich einfach!» E. B.

Die Stiftung «Schweizer Jugend forscht» wird unter anderem vom Schweizerischen Nationalfonds unterstützt. [www.sjf.ch/wettbewerb/2003Jenal.htm](http://www.sjf.ch/wettbewerb/2003Jenal.htm)



Seraina Jenal wurde für ihre Arbeit von «Schweizer Jugend forscht» ausgezeichnet.