

Mongoloide Idiotie bei Mutter und zwei Kindern aus Inzesten

von Ernst Hanhart

Seit der dieses Frühjahr in den Instituten von Lejeune (Paris), Ford (London) und Böök (Uppsala)¹ kurz nacheinander gemachten Entdeckung einer *Trisomie* d. h. einer *Verdoppelung* des *kleinsten Autosoms* beim *Mongoloidismus* hat dieses, in seiner Entstehung bisher stark umstrittene Syndrom ganz besonderes Interesse gewonnen.

Schon von Fanconi (1939) wurde angenommen, dass der M. kein von den Eltern übertragenes Erbleiden, sondern eine irreversible Neumutation sei, die möglicherweise bei der Reduktion der Keimzellen entstehe; er dachte dabei an den Ausfall eines bestimmten Chromosoms.

Bisher war man in der Erbpathologie des Menschen und der Säugetiere auf solche Aberrationen der Chromosomen überhaupt noch nicht eingestellt, sondern einzig auf Inversionen und Translokationen. Nunmehr wird man bei allen « multiplen Abartungen » ohne klaren Erbgang mit dem Fehlen oder der Verdoppelung eines kurzen Chromosoms zu rechnen haben.

Zuerst haben Lejeune, Gautier u. Turpin (1959) nachgewiesen, dass 3 Mongoloide 47-statt-wie normalerweise-46² Chromosomen hatten. Darauf fanden Ford, Jones, Miller, Mittwoch, Penrose, Ridler u. Shapiro (1959) bei einem 45 jährigen mongoloiden Imbezillen mit gleichzeitig bestehendem *Klinefelter Syndrom* ausser einem zusätzlichen sehr kleinen Autosom ein extra X-Chromosom; das erstere erachteten sie als charakteristisch für Mongoloidismus und das letztere, nämlich das überzählige X-Chromosom als zytologische Eigentümlichkeit der von Klinefelter, Reifenstein u. Albright (1942) erstmals beschriebenen Gonadendysgenese mit puberalem Versagen der Tubuli seminiferi. Zur selben Zeit stellten Jacobs, Baikie, Court Brown u. Strong (1959) bei 6 Mongoloiden im Alter zwischen 16 und 41 Jahren ebenfalls das von Lejeune et al. entdeckte Extra-Chromosom fest.

¹ Nach freundlicher Mitteilung vom 28 April 1959 durch Prof. J. A. Böök.

² Als die diploide Chromosomenzahl (2n) wird nach J. H. Tjio u. A. Levan (1956) nicht mehr 48 sondern 46 betrachtet; immerhin hat Matthey (nach schriftlicher Mitteilung an den Verf.) in Ausstrichen von fötalen Lebern und Milzen gelegentlich auch 47 und 48 Chromosomen gefunden.

Seitdem ist auch in einem Fall von Turner-Syndrom, i. e. einer Kombination von Dys- oder Agenesie der Gonaden mit dem Status Bonnevie-Ullrich, ein XO-Typ sehr wahrscheinlich gemacht worden; hier war die Chromosomenzahl 45 statt 46. Bei *Säugetieren* fehlten entsprechende Befunde bis in jüngster Zeit.

Nun haben Welshons u. Russel (1959) bei lebensschwachen und stets sterilen Weibchen von Mäusen einen XO-Typ nachgewiesen und gezeigt, dass solche Tiere bei frühzeitiger Transplantation der Ovarien fruchtbar werden.

Nach Nachtsheim (persönliche Mitteilung vom 8. Juni 1959) soll bei der Maus auch ein XXY-Typ gefunden worden sein.

Es fragt sich nun, wenn erwartungsgemäss die *Trisomie* beim *Mongoloidismus* weiter bestätigt wird, ob das aetiologische Problem dieser somatisch gekennzeichneten Sonderform des Schwachsinnis damit schon endgültig gelöst sei.

Bemerkenswerterweise hält Penrose (nach schriftlicher Mitteilung vom 9. Mai 1959 an den Verf.), obwohl er an der Entdeckung einer Trisomie beim Mongoloidismus mitbeteiligt ist, an seiner 1953 aufgestellten These fest; danach würden autosomale recessive Erbfaktoren bei der Entstehung des Mongoloidismus mit eine Rolle spielen, vor allem bei *jungen Müttern* solcher Kinder. Diese Mütter wären als entsprechend homozygot zu betrachten und könnten als solche entweder selbst mongoloid oder potentiell mongoloid sein. Angesichts der Häufigkeit des Mongoloidismus von circa 1 : 600 bei den Neugeborenen, muss die Frequenz derartiger einfach-recessiver Gene sehr hoch sein d.h. 1 : 25 betragen. Penrose stützt sich u. a. auf eine Beobachtung von Carter:

Hier hatten zwei *eineiige Zwillingsschwestern* mit weder unter sich, noch mit ihnen blutsverwandten Männern je zwei Töchter und darunter je eine mongoloide, die im mütterlichen Alter von 27 bzw. 30 Jahren zur Welt kamen. Diese beiden Mongoloiden können erbmässig als *Halbgeschwister* aufgefasst werden.

Auch die von Hanhart (1957) im Laufe von Jahrzehnten gesammelten und demnächst im Archiv der Jul. Klaus-Stiftung geschilderten 83 Fälle von näher familiärem Mongoloidismus aus der Schweiz sprechen z. T. für die Beteiligung mindestens eines autosomalen recessiven Gens, wenn man die von Øster (1953) in Dänemark berechnete Häufigkeit der in der Bevölkerung lebenden Mongoloiden als 1 : 4000 annimmt. Øster selbst hat zwar seine 6 Familien mit je 2 mongoloiden Geschwistern als Zufallsergebnis bezeichnet, doch zeigte Penrose (1954), dass diese Zahl auf die von Øster untersuchten 526 dänischen Mongoloiden bei Berücksichtigung des mütterlichen Alters, die theoretische Erwartung um mehr als das Dreifache übertrifft.

Gleich wie Penrose hat Hanhart bei über einem Drittel seiner 800 Fälle von M. ein relativ vorgeschrittenes Alter der Mütter festgestellt und im Durchschnitt ein solches von 35,5 Jahren; bei den familiären Fällen zeigt sich das Durchschnittsalter der Mütter dagegen auf 33,0 erniedrigt. Mit diesem signifikanten Wert stützt Penrose seine These der genetischen Besonderheit junger Mütter mongoloider Kinder. Die

Bedeutung des *Altersfaktors*, der zwar keine obligate, aber eine wichtige fakultative Bedingung bei der Entstehung des M. ausmacht, war bisher sonst dunkel geblieben.

Seit der Entdeckung einer *Trisomie* beim M. d.h. einer mit zunehmendem Alter häufiger werdenden Chromosomenaberration dürfte sich nun auch die Tatsache erklären, dass so viele Mongoloide die letzten Kinder älterer Mütter sind.

Die Vererbung einer Chromosomenaberration erscheint freilich zunächst nur in dem Sinne möglich zu sein, als die Verbindung eines derartig ausgestatteten Individuums mit einem normalen, diploiden je zur Hälfte den Eltern entsprechende Nachkommen ergibt, indem trisome und normal diploide Zygoten im Verhältnis von 1 : 1 entstehen. Es ist jedoch immer noch möglich, dass derartige Hemmungen im Mechanismus der Verteilung der Erbsubstanz auch durch Punktmutationen beeinflusst werden können. Böök glaubt zwar (nach einer schriftlichen Mitteilung vom 25. Mai 1959 an den Verf.) eine Recessivität ausschließen zu müssen.

Die bisher publizierten Beobachtungen über mongoloide Mütter mit lebenden Kindern passen zur Annahme einer *Dominanz* im angegebenen Sinne. Während noch Weygandt (1936) die mongoloiden Schwachsinnigen für steril hielt, ist heute wenigstens die Fähigkeit weiblicher Mongoloider, zu konzipieren und Kinder auszutragen, mehrfach bewiesen: haben sie doch auch meist durchaus normale Menses und — wie Hanhart (1959) zeigte — die Menarche oft sehr früh und im Durchschnitt einige Monate früher als ihre Mütter.

Fälle von männlichen Mongoloiden, die Kinder erzeugten, sind bisher nicht bekannt geworden; vielleicht kommen auch solche vor, namentlich dann, wenn eine *Macrogenitosomie* besteht, wie in 2 fremden³ und 2 eigenen Fällen; vielleicht sind aber die männlichen Mongoloiden steril, wie *W. Lenz*, *H. Nowakowski*, *A. Prader* u. *C. Schirren* (1959) annehmen.

I. Fälle von *mongoloiden Müttern* mit *nicht-mongoloiden Kindern*:

1. *L. Emmet Holt, jun.* sah (nach persönlicher Mitteilung vom 6 Mai 1949 an *Lelong et al.*) anno 1918 in der Poliklinik des Presbyterian Hospital, New York, eine 30 jährige, sichere Mongoloide, die nacheinander 2 nicht-mongoloide Kinder gebar.

2. Auch im Falle von *Sawyer* (1949) war das Kind einer durch *Sectio caesarea* entbundenen, 25 jährigen Mongoloiden körperlich und geistig völlig normal, obwohl es aus einem *Vater-Tochterinzeß* hervorging. Der I.Q. war bei der Mütter 25, bei der 11 jährigen Tochter über 100.

3. *Forssmann* u. *Thysell* (1957) beschrieben eine Mongoloide aus Värmland (Schweden), die im mütterlichen Alter von 42 Jahren als 5./5 Kindern geboren wurde und 29 jährig von einem, mit ihr nicht blutsverwandten 54 jährigen, blinden und leicht dementen Epileptiker einen Knaben hatte, der höchstens debil sein und einen verminderten Muskeltonus, vielleicht auch einen kongenitalen Herzfehler haben

³ *Marañon, G., Martinez Diaz, J., Gochi Mendizabal, J. M.*: Mongolismic et Macrogénitosomie. *Ann. Endocrinol. Fr.*, 12, No. 1, 40-48, 1951, *Ref. Bull. anal.*, 12, 2735, 1951.

soll. Die Bilder von Mutter und Kind zeigen auch bei ersterer keine deutlich mongoloiden Züge.

4. Neuerdings hat *Schlaug* (1958) aus der Psychiatrischen Universitätsklinik Lund (Direktor: Prof. *Essen-Möller*) den Fall einer unzweifelhaft Mongoloiden beschrieben, die sehr wahrscheinlich von ihrem, bezüglich Intelligenz nicht ausgesprochen abnormen Vater geschwängert worden war und im Alter von 29 Jahren ein schwer idiotisches, aber höchstens andeutungsweise mongoloides Mädchen geboren hatte:

Die 30jährige Probandin ist als 8. von 10 Kindern nicht blutsverwandter Eltern zur Welt gekommen und hat keine erbliche Belastung. Ihre Mutter hatte sie im Alter von 39 Jahren geboren und war einige Jahre später an Pneumonie gestorben.

Ihr Vater, sie selbst und ihr Kind haben folgende Blutgruppen:

$$\begin{array}{r} A_2B \quad MN \quad S \quad Le(a-) \quad C+D+E-c+ \\ B \quad N \quad ss \quad Le(a+) \quad C+D+E-c- \\ A_2 \quad MN \quad S \quad Le(a+) \quad C+D+E- \end{array}$$

STATUS DER MONGOLOIDEN PROBANDIN: Körpergrösse 140 cm, Schädellänge- und Breite 160 bzw. 135 mm. Index 84, also nur stärkere Brachycephalie Schädelhöhe 115 mm, Pupillendistanz 50 mm. Naselwurzel eingesunken, Zunge breit und dick, Ohren missgebildet, mit angewachsenen Läppchen. Muskuläre Hypotonie und überstreckbare Gelenke. Hände kurz, Klinodaktylie, Vierfingerfurche rechts. Kein Strabismus, kein Star, keine Rot-Grünblindheit (geprüft nach *Ishihara*), kein angeborener Herzfehler. *Leichte Idiotie*, es ist z. B. der Probandin nicht bewusst, dass sie ein Kind geboren hat. Die Menarche steht nicht angegeben; die zuvor regelmässigen *Menses* seien seit der Geburt und der nachfolgenden Salpingektomie weggeblieben.

STATUS ihres TÖCHTERCHENS: Dieses wurde normal geboren und soll 2 leichte Anfälle von Asphyxie durchgemacht haben. Geburtsgewicht 1920 g, Länge 42 cm, Kopfumfang 29,5 cm. Mit 6 Monaten ausser leichtem Epicanthus und eingesunkener Nasenwurzel keine mongoloiden Zeichen; auch keine epileptischen. Konnte mit 5 Jahren nur aufsitzen, aber weder stehen, noch gehen und trotz normalen Hörens und Sehens nicht sprechen. Oft lächelte es, war jedoch völlig unrein.

Körperlänge damals 89 cm, Gewicht 10,5 kg, Kopfumfang 46 cm.; keine Rachitis. Die Diaphysen der Extremitätenknochen erweisen sich röntgenologisch vielmehr *hochgradig verschmälert*, vor allem die der *Fibulae*, die Epiphysen waren, ebenso wie die Fontanellen, Schädelnähte und die Dentition normal. Ohrdeformationen, Strabismus, Vierfingerfurchen, angeborene Herzfehler sowie Paresen, Störungen der Reflexe oder der Sensibilität fehlen.

DIAGNOSE: Schwere *Idiotie* ohne die typisch mongoloiden Symptome und ohne Hypothyreoidismus oder ein Syndrom im Sinne einer Inkompatibilität von Blutgruppen.

Der Autor glaubt keine der folgenden 4 Möglichkeiten völlig ausschliessen zu können:

- a) eine « forme fruste » von Mongoloidismus.
- b) eine unspezifische, mit dem M. der Mutter irgendwie zusammenhängende Abartung.

c) eine erst in utero entstandene Fruchtschädigung.

d) ein durch den Inzest manifest gewordener Erbschaden infolge Homozygotie eines recessiven Gens.

Das Fehlen oder Vorhandensein einer *Trisomie* wird hier entscheidend sein. Der Verfasser hat eine entsprechende Untersuchung empfohlen.

II. Fälle von *mongoloiden Müttern* mit *mongoloiden Kindern*;

1. Die erste Beobachtung einer *Mongoloide* mit einem *mongoloiden Kind* machten *Lelong, Borniche, Kreisler und Baudy* (1949)⁴.

Sie beschrieben eine 30jährige, leicht idiotische Mongoloide von 135 cm Körpergröße und mit kurzem, plumpem Hals, missgebildeten Ohren, schrägen, eng geschlitzten Augen, Strabismus convergens links, Knopfnase, Spitzbogengauamen, grosser *Lingua plicata*, charakteristischer Sprache und Stimme sowie Händen und Füßen, aber ohne Zeichen eines angeborenen Herzfehlers.

Sie war als 3./3 Kindern von nicht blutsverwandten Eltern im mütterlichen Alter von 41 Jahren erzeugt worden. Ueber ihre Menarche und Menses erfahren wir nichts.

Der *Kindsvater* war ein *nicht-mongoloider*, 22jähriger *Schwachsinniger* mit einem Intelligenzalter von 5-7 Jahren.

Rechtzeitig, aber erst nach 48 Stunden Geburtsdauer, kam ein sehr deutlich *mongoloider* Knabe von 2820 g Gewicht zur Welt mit Hypotonie, typischen Händen und Füßen, aber ohne Vierfingerfurchen und ohne die klinischen Zeichen eines *Vitium congenitum*. Dieses Kind starb an einer Hautinfektion im Alter von 1 Monat und 10 Tagen und die *Autopsie* ergab einen kleinen Defekt des *Septum ventriculorum cordis*, sowie eine *sehr kleine Hypophyse*, deren Gewicht nicht angegeben wird.

Im Anschluss an die Geburt trat bei der Mutter eine enorme Erschlaffung der Bauchmuskeln auf, sodass man sie wegen des stark vorstehenden Unterbauchs und Nabels für noch hochschwanger halten konnte, wie eine der Abbildungen zeigt.

Merkwürdigerweise glauben die Autoren, diese ihre so wichtige Beobachtung nicht in der Erbmasse suchen zu müssen, sondern den Mongoloidismus des Kindes auf die schwere Geburt und den dadurch übermässig ausgeübten Druck der Uterusmuskulatur zurückführen zu können. Dabei hat bereits van der Scheer (1920) als Zeit der Entstehung des M. den Zeitraum zwischen der 6. und 9. Woche der Schwangerschaft angenommen und Ingalls (1954) die Phase zwischen der 9. und 12. Woche als die dafür kritische bezeichnet. Wie kann man sich vorstellen, dass ein so überaus charakteristisches Krankheitsbild wie der Mongoloidismus mit seinen körperlichen und geistig-seelischen Merkmalen sich rein zufällig d.h. ohne Beteiligung von Erbfaktoren, bei Mutter und Kind wiederholt!

2. Gleichfalls gesichert ist die Beobachtung von *Sawyer* (1949) bzw. *Sawyer u. Shafter* (1957) aus USA, die wieder einen *Vater-Tochterinzest* betrifft.

⁴ Nach *Lelong et al.* hätte *H. Orel* (1926) eine Mongoloide mit einem normalen Kind beobachtet. Hier handelt es sich aber um einen offenbaren Irrtum, da mir Herr Kollege *Orel* in seinem Briefe vom 20. 8. 59 ausdrücklich mitteilt, nie etwas dergleichen gesehen zu haben.

3. Dasselbe gilt für die von *Rehn u. Thomas* (1957) aus Michigan (USA) beschriebene, im mütterlichen Alter von 19 Jahren geborene *Mongoloide*, die 19-jährig von einem unbekanntem Manne eine *mongoloide Tochter* hatte, die später einen I.Q. von 22 aufwies.

4. Einen weiteren Fall einer *Mongoloide* mit einem *mongoloide Kind* hat *Stiles* (1958) am *X. Internat Kongress f. Genetik in Montreal* mitgeteilt. Hier blieb der Kindsvater unbekannt; er dürfte also wahrscheinlich nicht allzu abnormal sein.

Die 19-jährige mongoloide Mutter habe eine trockene Haut, überstreckbare Gelenke, einen Längen-Breitenindex des Kopfes von 84, also eine blosse Brachycephalie, kleine runde Ohren, eine eingesunkene Nasenwurzel, mandelförmige Augen, eine dicke breite Zunge und zu kurze Hände und Füße; die Handabdrücke sprechen nach N. Ford Walker weder für noch gegen Mongoloidismus.

Die Intelligenzprüfung mit dem Formular L von Stanford-Binet ergab 41 und 4 Jahre später 44.

Während der *Habitus* der *Mutter* hier nicht ganz so ausgesprochen mongoloid sein soll, sei er bei der *Tochter* unverkennbar:

Deren Gesichtsausdruck sei typisch, die Zunge verdickt, die Finger und Zehen verkürzt, die Handabdrücke nach N. Ford Walker für Mongoloidismus charakteristisch und der I.Q. 22. Auch hier besteht mit einem Längen-Breitenindex von 85 nur eine Brachy- und keine Hyperbrachycephalie.

Ohne Angaben von Zahlen wird der Grundumsatz bei Mutter und Kind als niedrig angegeben, wie wenn dies zu den Symptomen des Mongoloidismus gehörte⁵.

Die definitive Publikation steht noch aus. Umso wichtiger ist, dass (nach schriftlicher Mitteilung vom 20. 3. 1959 des Autors an den Verf) die Diagnose auf Mongoloidismus bei Mutter und Kind von Penrose auf Grund der Photographien und Handabdrücke als sicher bezeichnet worden sein soll.

5. Unser hier erstmals geschilderte Fall einer *mongoloide Idiotin* mit *zwei mongoloide-idiotischen Kindern* (s. Sippentafel):

PROBANDENVATER: R. Severin, 1886, aus G., früher Kleinbauer, seit Konkurs in grosse Armut geratener Kuhhirte, nicht schwachsinnig, aber roh; angeblich unbelastet.

PROBANDENMUTTER: R.-Th. Serafine, 1887, 1./4, Tochter eines cholерischen Schreiners, sonst unbelastet. Arbeitete von Jugend auf schwer, heiratete mit 31 Jahren und war in 18 Ehejahren mindestens 14 mal schwanger. Soll früher höchstens etwas streitsüchtig, sonst unauffällig und normal intelligent gewesen sein. Ist Nr. 2/II auf der Sippentafel.

Seit der gerichtlichen Verfolgung zweier ihrer Kinder wegen Inzestes *Depressionszustand* mit *Suicidversuch* durch Schnitt in den Hals im Alter von 65 Jahren, worauf nacheinander in 3 Irrenanstalten interniert. Hatte versucht, einen offenbar schuldlosen, jungen Handwerker der Vergewaltigung ihrer idiotischen Tochter Therese (*Probandin*) zu bezichtigen.

⁵ Engler (1949) betont wohl mit Recht, dass nur bei leicht schwachsinniger Mongoloide mit einiger Sicherheit zuverlässige Bestimmungen des Grundumsatzes gewonnen werden können. In den von ihm darauf untersuchten Fällen ergaben sich weder Anhaltspunkte für eine Hypo- noch eine Hyperaktivität der Schilddrüse. Schwankungen von ± 15 sind als normal zu betrachten.

STATUS: Kräftige Athletica mit groben Zügen, dunkle Komplexion, Hypertonie. Völlig zerfahren, halluzinierend, steif, negativistisch, affektiv schwer zugänglich, verweigert unter sexuellen Anspielungen zunächst die Aufnahme der Handabdrücke.⁶

R. HAND: Brücke (III n. Weninger & Navratil) zwischen der Drei- u. Fünffingerfurche, die beide relativ quer verlaufen.

L. HAND: Sonderform I (dieser Autoren) einer Vierfingerfurche.

Während M. Weninger beidseits einen distalen axialen Triradius bei fehlendem proximalem Triradius feststellt, möchte G. Geipel linkerseits ohne Kenntnis dieser Auffassung am selben Handabdruck keinen distalen axialen Triradius (t'') annehmen, da entsprechende Andeutungen davon zu weit von der FFF entfernt seien; die mächtigen Schlingen auf beiden Hypothenars würden von den axialen Triradien t u. t' gestützt und stellen eine Kombination von nach radial offenen Tannenbogen (Tr) und Ulnarschlingen (Lu) dar.

An Einzelheiten notiert *Geipel* weiter: auf dem l. Thenar liegt die dreiteilige *Bettmann'sche* Figur (Lc/q/Lr). Von den 4 Hauptlinien A, B, C, D ist die C-Linie zu einem Stummel (x) verkürzt die B- u. C-Linie scheinen sich zu decken. Ein Leistenausfall infolge der sehr tiefen Ringfingerfurche bedingt eine Störung. Auf der r. Hand sind 4 Hauptlinien auffallend symmetrisch zu links ausgebildet, die C-Linie verkürzt, B u. D in Deckung. Auf dem r. Hypothenar ist zwischen den Triradien t' u. t'' ein mächtiger Spiralwirbel vorhanden. Die nach distal offenen Schleifen in den Interdigitalräumen II u. III sind nur spurweise (v) da.

Handformeln n. Geipel: r. 10.X.6.5' - tt'' - W'. O. Dv. O
l. 10.X.6.5' - tt'' - Tr/Lu. Lc/q/Lr. O.O.V

Anstaltsdiagnose: Spät-Katatonie mit Arteriosclerosis cerebri.

Söhne der Vorigen und Brüder der Probandin:

5/III, R. Siegfried, 1923, 4./12, soll in der Schule gut im Lesen und Schreiben, aber schlecht im Rechnen gewesen sein und angeblich eine *Encephalitis* durchgemacht haben. War wegen Arbeitsscheu, Vagabondage, kleinen Diebereien und unsittlichem Verhalten im Gefängnis und in den letzten 15 Jahren 5 mal in der Irrenanstalt seines Heimatkantons und ist dort in Verwahrung. Sei zeitweise stark erregt, auch negativistisch, Bewegungen so verlangsamt, dass er als « Zeitlupenmensch » bezeichnet wird.

STATUS: Dysplastischer Leptosomer mit hängenden Schultern, grazilen Gliedern, schwerfälligem Gang, Hammerstellung der Grosszehen. Die Handabdrücke weisen beidseits, sowohl nach Weninger, als nach Geipel, normale Hohlhandfurchen auf, nach ersterer Autorin aber auch ziemlich quergestellte FFF. Beidseits findet sich ein proximaler und ein intermediärer Triradius und dazwischen eine ulnare Schleife.

Handformeln n. Geipel: r. 9.7.5''-4- tt'' -O/Lu. O.O.O.L
l. 11.X.7.1- tt'' -Lu/Lu. W/q/Lr. O.O.dv

⁶ Die Finger-Hand- und z. T. Fussabdrücke der Probandin, ihrer Mutter, ihrer zwei Brüder und ihres mongoloiden Töchterchens sind dankenswerterweise sowohl von Frau Prof. M. Weninger, als auch von Herrn Prof. G. Geipel begutachtet worden. Ihre unabhängig voneinander gewonnenen Befunde stimmen im Allgemeinen überein, nicht ganz jedoch in einigen für die Diagnose des Mongoloidismus wichtigen Einzelheiten.

Fingerleistenmuster: r. W R W W W
23 20 16 18 10

Genformel: vv Rr UU

l. W R W W U
W R W W U
23 17 17 22 13

DIAGNOSE: Debiler, haltloser Psychopath, allgemeingefährlich; event. Demenz auf Grund einer Encephalitis. Durch Handlinien mongoloid stigmatisiert (wie Mutter).

13/III, R. Alois, 1929,9./12, sehr schlechter Schüler, nie ernstlich krank, bis in den letzten Jahren von doppelseitiger, offener Lungentuberkulose befallen. Sei grob gegen Mutter und Geschwister. Scheint von seiner Schwester Therese (*Probandin*) sexuell verführt worden zu sein, erklärte mehrfach stolz, ihr « ein Kind gemacht » zu haben. Ist auch in der Anstalt zeitweise *aggressiv*.

STATUS: Dysplastischer Athletiker von 173 cm Grösse und 70 kg Gewicht. Starke Schwerhörigkeit, niedrige Stirne, Strabismus convergens, sehr schwer verständliche, näselnde, wie ein Summen klingende Sprache. Schwerfälliger Gang, Plattfüsse.

Im Habitus keine mongoloiden Züge, auch keine *Lingua plicata* und keine Vierfingerfurchen. Ist aber wie seine Mutter und sein Bruder Siegfried doch deutlich durch den Verlauf seiner Handlinien mongoloid stigmatisiert:

HANDLEISTEN: hat, obwohl nicht-mongoloid, n. M. Weniger bds. die für M. typische Querstellung der FFF und zwar rechts mit Annäherung an die Sonderform I dieser Autorin. Auch zeigt er beidseits die für M. charakteristischen proximalen und distalen axialen Triradien t u. t' mit einer dazwischen liegenden ulnaren Schleife (Lu) von grossem Ausmass, wie Geipel betont. Während aber rechts t u. t' die Schleife gemeinsam stützten, lehne sie sich links nur an t an und zu t' gehöre ein karpaler Arcus Ac. Auf dem Thenar sei die *Bettmann'sche* Figur nur rudimentär vertreten, rechts durch eine Lrv und links durch eine Lcv. Da im Abdruck rechts der distale Triradius a und links d fehlen, sind die zugehörigen Hauptlinien A bzw. D nur angenähert einzuzeichnen; es ist jedoch sehr wahrscheinlich, dass A nach 3 und D nach 9 laufen. Im Interdigitalraum II rechts liegt eine Doppelschleife D auffallend nahe am Triradius b. Sie nimmt über ihren Nebentriradius N den Auslauf der D-Linie nach II in ihre Begrenzung auf. Im Interdigitalraum III liegen rechts und links L-Schleifen, symmetrisch nach distal offen.

Handformeln n. Geipel: r. 11.9.7.3-tt'-Lu. Lcv. D.L.O

l. 9.9.5''.1-tt' - Ac/Lu. Lrv. O.L.O

Fingerleistenmuster: r. W W W W W
23 17 18 16 15

Genformel: vv Rr Uu

l. U W W W W
21 14 17 16 15

Schulwissen minim, kann eben noch seinen Namen und einige Buchstaben des Alphabetes schreiben, aber nur gleiche Münzen zusammenzählen und die vollen Stunden von der Uhr ablesen. Täuscht sich im Alter seiner Eltern um Jahrzehnte.

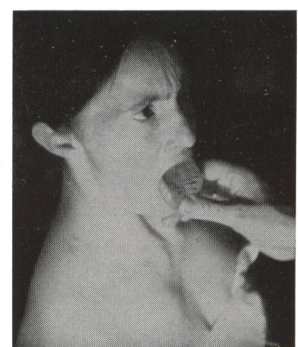
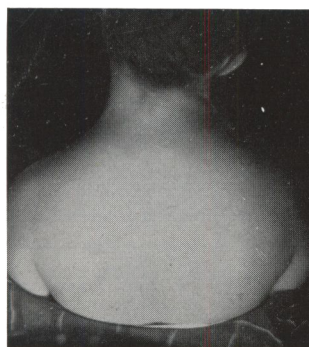
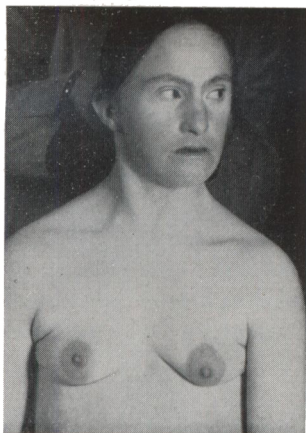
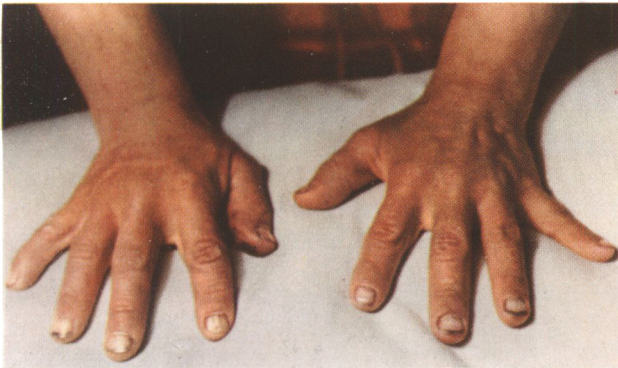
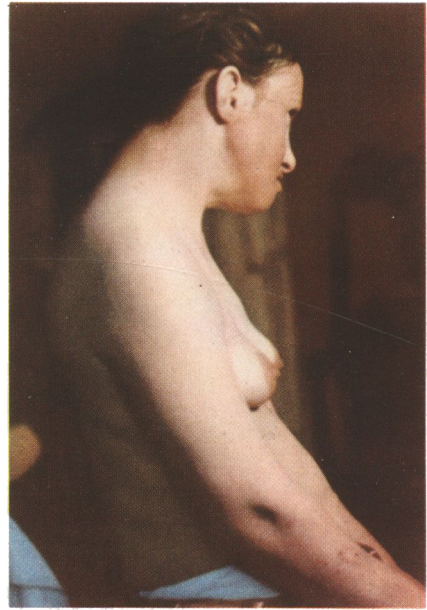
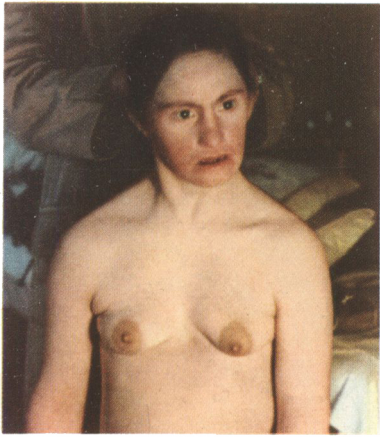


Fig. 1-7. R. Therese, die mongoloide Probandin und Mutter zweier mongoloider Kinder. Man beachte die Brachykephalie, die Lingua plicata, den plumpen Nacken, die Brachydaktylie und die abstehenden Grosszehen



	Daumen - Pouce - Pollice	Zeigefinger - Index - Indice	Mittelfinger - Médius - Medio	Ringfinger - Annulaire - Anulare	Kleinfinger - Auriculaire - Mignolo
Rechte Hand - Main droite - Mano destra					
	16	16	8	8	4
Linke Hand - Main gauche - Mano sinistra					
	4	2	2	1	1

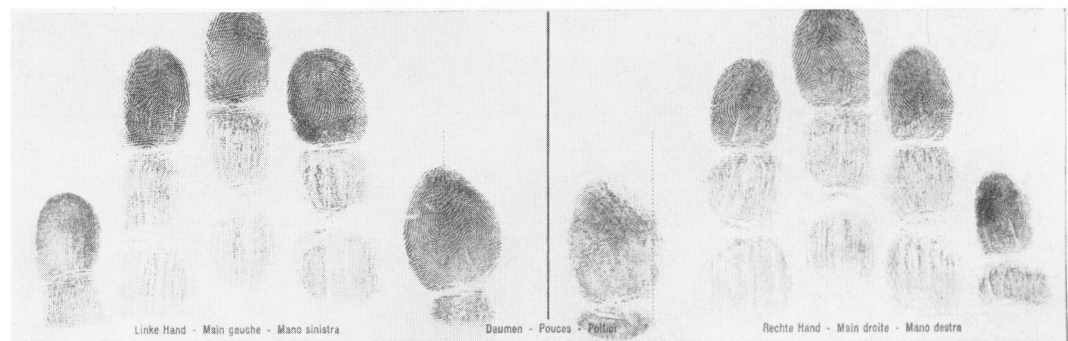


Fig. 8. Die Hand- und Fingerabdrücke der mongoloiden Probandin R. Therese

DIAGNOSE: Hochgradige Imbezillität mit Verdacht auf Psychopathie.

14/III, R. Therese, geb. 26.8.1931, als 10./12, Probandin, Schwester der 2. vorigen.

ANAMNESE: Steissgeburt, Nabelschnur um den Hals, 2 Tage lang blau. Habe die Milch der Mutter nicht ertragen. Erstes Gehen mit 15 Monaten. Sei zu normaler Zeit rein geworden, aber während ihrer I. Schwangerschaft mit 20 Jahren wieder unrein. Angeblich « Kinderlähmung » mit 5 Jahren, keine Residuen. Erfolgreicher Schulbesuch während eines Jahres.

MENARCHE mit 15 Jahren, Menses regelmässig, interessiert sich deutlich für Männer. Schief mit ihren Eltern und wohl zeitweise auch mit ihren jüngeren Brüdern im selben Zimmer, ja Bett, da die Familie nur 2 Zimmer mit insgesamt 3 Betten besass! Beschuldigte hartnäckig jenen Handwerker als Schwängerer, um ihren Bruder Alois zu entlasten. Gebar 21 bzw. 23 jährig je ein *mongoloides* Kind.

STATUS: Leptosome von 143 cm Grösse, 43 kg Gewicht und dunkler Komplexion, rechtshändig. Sprache typisch für M., schlecht artikuliert, fast unverständlich. Kopfumfang 50 cm, grösste Länge bzw. Breite des Kopfes 17,5 bzw. 14,5 cm, Längen-Breitenindex 82,8, also leichte Brachycephalie. Interpupillardistanz 52mm. Stellung und Beweglichkeit der Augenmuskeln, normal, Pupillen rund, gleich, auf Licht und Konvergenz reagierend, Augenhintergrund beidseits ohne pathologische Veränderungen; einige bläuliche Trübungen in beiden Glaskörpern. Leichter Astigmatismus mixtus directus. Sehschärfe nicht messbar⁷.

Gaumen mässig hoch, Uvula vorhanden, mächtige, stark quergefaltete Zunge, sehr ausgedehnte Caries dentium (rechts oben und links unten alles extrahiert), wenig Parodontose. Nacken plump, Mammae klein, konisch, weit abstehend, mit breiten Warzenhöfen und normalen Mamillen (s. Fig. 1-7). Mässige Nabelhernie, grosser, sehr schlaffer Hängebauch, eher leises systolisches Herzgeräusch mit Maximum ad der Basis

Skelettmuskeln hypotonisch, Gelenke überstreckbar, Hände kurz mit *Brachy-* und *Klinodaktylie*. Platt- und Spreizfüsse mit stark *abstehenden Grosszehen* bds.

Hand- und Fingerabdrücke (s. Fig. 8):

HANDLEISTEN: *r.* sehr schwache Brücke zwischen DFF und FFF d. h. Form III (n. *Weninger u. Navratil*). *l.* VFF vom Typ Ib obiger Autoren.

AXIALE TRIRADIEN: nach *Weninger* ist beidseits je ein distaler (t''), proximal indessen kein Triradius vorhanden, nach *Geipel* finden sich dagegen sowohl t' u. t'' mit der seltenen Besonderheit, dass t' auf der Fläche von Ac gelegen ist und eine nicht sehr breite Schleife Lu stützt, ähnlich wie an der linken Hand der Tochter Margrit und spurweise an deren rechten Hand. Bei Therese sind die zu t'' gehörenden Arcus Ac von mächtiger Grösse, wie man es bei Mongoloiden sieht. Von den 4 Hauptlinien ist die C-Linie *l.* verkürzt, wie bei der Mutter Seraphine und dem nicht-mongoloiden Bruder Siegfried. Im Interdigitalraum II *r.* liegt wie bei dem nicht-mongoloiden Bruder Aloys eine D-Schleife mit einem Nebentriradius N.

⁷ Die Aufnahme der Kopfmasse dieser Mongoloiden sowie ihres Augenbefundes verdanke ich der Liebenswürdigkeit von Herrn Kollegen PD. Dr. *J. - F. Cuendet* von der Clinique Ophthalmologique Universitaire Lausanne (Directeur: Prof. *B. Streiff*).

Handformeln n. Geipel: r. 11.9.7.11-5' - t't''-Ac/Lu.Lr?. D.L.V.
 l. 10.X.6.5'' - t' t''-Ac/Lu. O.M.O.O.

Fingerleistenmuster:

r. I: linksgedrehte Doppelschleife (Seitentasche, II: U-Schleife, III: U-Schleife, IV: linksgedrehte Doppelspirale (geschlossene Zentraltasche), V: linksgedrehte Spirale (offene Zentraltasche).

l. I: rechtsgedrehte Doppelschleife, II: U-Schleife, III: U-schleife, IV: Zentraltasche mit linker Drehung d. h. seltener Wirbel, V: rechts gedrehte Doppelspirale (offene Zentraltasche).

Formeln: r. W U U W W
 18? 13? 5 22 9

Genformel: vv RR UU

l. W U U W W
 14 13 17 11 9

Fussleistenmuster n. G. Geipel:

An beiden Füßen sind die Kleinzehen versehentlich nicht zum Abdruck gekommen.

Fussformeln: r. Ld. Ld. Ld. Ld. O.Lf.O
 l. Ld. Ld. Ld. Ld. O.O.W''

Alle distalen Schleifen sind nach distal offen. Lf. bedeutet eine fibuläre Schleife und W' einen seltenen Spiralwirbel.

Gang, Haltung, Gestik und Mimik schwerfällig bzw. ängstlich-neugierig wie bei M.

DIAGNOSE: Leicht idiotische Mongoloide mit über 12 der typischen Symptome. Im Alter von 21 bzw. 23 Jahren hat die Probandin folgende zwei Kinder geboren:

1. R. Margrit, geb. 19.8.1952, asyliert im St. Josephsheim Bremgarten (AG). Geburt spontan. Entwicklung stark verlangsamt. Von exogenen Schäden ist nichts bekannt.

STATUS: Für sein Alter von annähernd 7 Jahren körperlich und namentlich geistig sehr stark zurückgebliebenes Kind von nur 110 cm Grösse, 17 kg Gewicht, 452 mm Kopfumfang, 143 mm grösster Schädellänge und 128 mm grösster Schädelbreite dh. einem Längen-Breitenindex des Kopfes von 89,5, also sehr starke *Hyperbrachykephalie!* Ohrhöhe des Kopfes 111 mm, Distanz zwischen den Pupillenmitten 47 mm. Kleinste Stirnbreite 88 mm, grösste Jochbogenbreite 108 mm, grösste Unterkieferwinkelbreite 88 mm. Längen-Höhenindex des Kopfes 77,6, Breiten-Höhenindex des Kopfes 86,6. Transversaler Fronto-Parietalindex 68,7. Morphologischer Gesichtindex 76,8. Jugo-Mandibularindex 81,4. Halsumfang 260 mm.

Sitzhöhe 589 mm. Grösste Handlänge u. Breite 121 bzw. 52 mm. Grösste Fusslänge u. Breite 150 bzw. 63 mm.⁸ *Grosszehen* beidseits erheblich *abstehend*.

Ohren klein, primitiv, ohne Läppchen. Augen schräg gestellt, eng geschlitzt, kein Epicanthus, kein Strabismus, kein Keratokonus, keine Linsentrübung, keine Veränderungen am Augenhintergrund, Unfähigkeit, etwas zu fixieren aus offenbar zentralem Defekt.⁹ Grosse, leicht gefurchte Zunge. Kariesfreies Milchgebiss¹⁰.

⁸⁻⁹⁻¹⁰ Die Aufnahme der Körpermasse incl. Indices verdanke ich bestens Herrn PD. Dr. med. J. Biegert, Assistent am Anthropologischen Institut der Universität Zürich (Direktor: Prof. A. H. Schultz), den ophthalmologischen Befund Herrn Prof. M. Amsler, Direktor der Universitäts-Augenklinik Zürich, und die Untersuchung des Gebisses Herrn Schulzahnarzt Dr. H. Schmid, Zürich.

Nacken plump, Oberkörper gedrunken, kein Anhaltspunkt für angeborenen Herzfehler. Statt Hypotonie, eher Rigidität der Skelettmuskeln, sodass Verdacht einer komplizierenden infantilen Cerebralparalyse, Eigenreflexe normal.

Fast keine Sprache, stammelt einzig wiederholt « ma-ma-ma ».

HANDLEISTEN: nach *Weninger* beidseits IIa, also keine echte VFF, vielmehr eine Art Uebergangsform mit gut ausgebildeter FFF, in welche die DFF mit einem Knick einmündet; ziemlich querer Verlauf der FFF. *Geipel* findet eine Uebergangsform im Sinne der

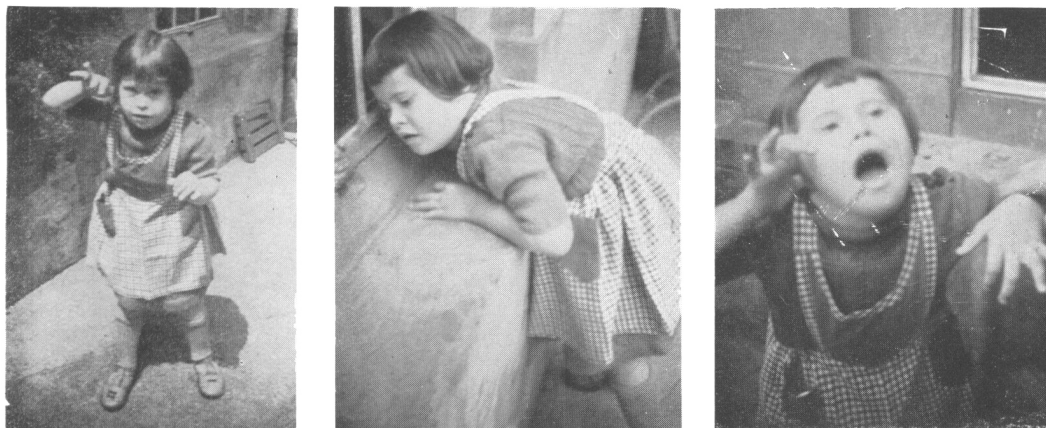


Fig. 9-11. Die 7 jährige mongoloide Tochter Margrit der mongoloiden Probandin
Finger- Hand- u. Fussabdrücke (s. Fig. 12 u. 13)

Weninger'schen IId zur VFF, ferner ein Venusgürtelfragment und beidseits die für M. typischen Hohlhandtriradien t' , ohne deutliche t, aber ausserdem grosse ulnare Hypothenarschleifen. Auf dem linken Hypothenar liege bei t' noch eine Lu und auf dem Thenar eine Lr. Trotz der Querstellung der FFF und der distalen Lage der axialen Triradien, also zweier Kennzeichen des M., hält *Geipel* die Abdrücke dafür noch nicht für typisch genug, während *Weninger* sich diesbezüglich positiver ausdrückt.

Handformeln n. *Geipel*: r. 11.9.7.5'- tt' - Lu.V.dv.L.V.

l. 11.9.7.3- tt' t' -Lu/Lu. Lrv. O.L.O.

Fingerleistenmuster:

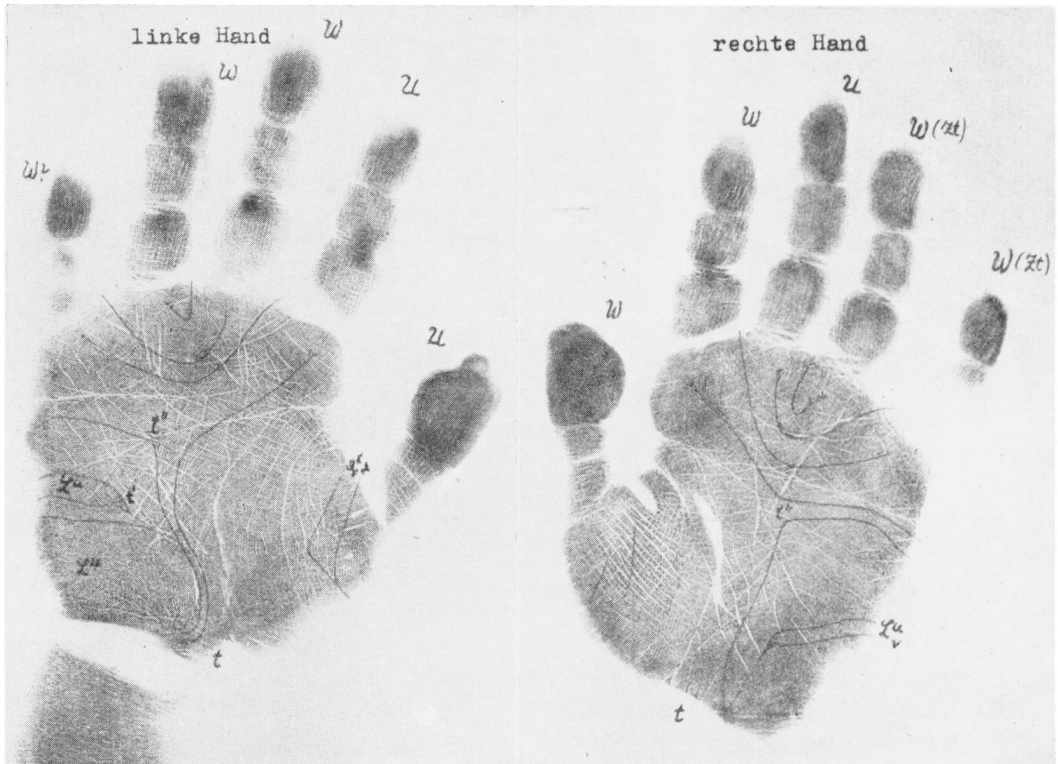
r. I: rechtsgedrehter inverser Wirbel, II & III: Ulnarschleifen, IV & V: Wirbel d. h. offene Zentraltaschen.

l. I: Ulnarschleife (sog. Muschelschleife mit Tendenz zu rechtsgedrehter Doppelschleife, II und III: Ulnarschleifen, IV & V: inverse Wirbel mit Tendenz zu Doppelschleifen.

Formeln:

r.	W	U	U	W	W
	22	14	11	17	11
l.	U	U	U	W	W
	20	12	18	17?	14

Genformel: vv RR UU



Figg. 12, 13, 14. Hand- und Fingerabdrücke der Mongoloiden R. Margrit



Figg. 15, 16. Fussabdrücke der Mongoloiden R. Margrit

Fussleistenmuster:

r. Das erste Feld hat am tibialen Triradius b eine distal offene Schleife Ld, das zweite Feld zwischen Triradius a u. b ebenfalls. Das dritte Feld ist musterfrei (O). Das vierte Feld ist zweigeteilt (O/Ld). Weitere Muster fehlen.

l. Es sind nur zwei Schleifen vorhanden, von denen die eine distal, die andere proximal offen ist. Das zweite Feld ist überraschend klein, als Folge der *abstehenden Grosszehen*, d. h. eines typischen mongoloiden Merkmals. Sonst ist nur am tibialen Fersenrand eine Musterspur V festzustellen.

Zehenmuster:

r. Grosszehe zeigt fibuläre Schleife F, die anderen Zehen tragen Bogen.

l. An der unscharf abgedrückten Grosszehe vermutlich ein Bogenmuster, an den Zehen II, III u. V Bogen, an Zehe IV fibuläre Schleife.

DIAGNOSE: Mongoloide mit schwererer Idiotie, z. T. wahrscheinlich bedingt durch infantile Cerebralparalyse.

2. R. Hans, 28.7.1954-29.2.1956, war nach Mitteilung vom 28.10.1958 des Kinderarztes FMH Dr. med. M. Schurter in Baden (AG) sowie der Oberin des St. Josephsheims, Bremgarten (AG) ausgesprochen *mongoloid-schwachsinnig* und starb an einer Bronchopneumonie.

BLUTGRUPPEN- UND TYPEN:

1. der Prob. Mutter R. Seraphine B MN CCDee Kell —, Duffy^a +, P —, C^w —, CDe/CDe = R₁R₁ (wahrscheinlichster Genotypus).
2. des Sohnes R. Alois (?K. Vater) B MM CCDee Kell —, Duffy^a —, P —, C^w —, CDe/CDe = R₁R₁ (wahrscheinlichster Genotypus).
3. der mongoloiden Probandin O MM CcDee Kell —, Duffy^a —, P —, C^w —, CDe/cde = R₁r (wahrscheinlichster Genotypus).
4. der mongoloiden Tochter Ma. O MN CcDee Kell —, Duffy^a —, P —, C^w —, DCe/cde = R₁r (wahrscheinlichster Genotypus).

Die *Blutgruppen- und Typen* von 2, 3 und 4 schliessen die *Paternität* des Bruders Alois der Probandin nicht aus, wie uns von Kollegen Dr. med. R. Bütler, Zentral-laboratorium (Direktor: Dr. med. A. Hässig) des Schweizerischen Roten Kreuzes, Bern, bestätigt wird. Beiden Herren bin ich für ihr freundliches Entgegenkommen sehr zu Dank verpflichtet.

Die bei der *mongoloiden Mutter und Tochter* aus Sternalpunktaten versuchte Anlegung von Gewebekulturen zum Nachweis einer *Trisomie* ist leider noch nicht gelungen.

Nach Prof. G. Geipel bestätigen die folgenden *Fingerleistenmuster* und daraus abzuleitenden *Gen-Formeln*, dass die Mongoloide R. Margrit das Kind der Mongoloiden R. Therese und ihres Bruders R. Aloys ist:

R. Aloys r.	W W W W W	1.	U W W W W	Gen-Formeln:	vv RR Uu
	23 17 18 16 15		21 14 17 16 15		
R. Therese r.	W U U W W	1.	W U U W W	»	vv RR UU
	18? 13? 5 22 9		14 13 17 11 9		
R. Margrit r.	W U U W W	1.	U U U W W	»	vv RR UU
	22 14 11 17 11		20 12 18 17? 14		

Zusammenfassung

Die jetzt 28 jährige *mongoloid-idiotische* Probandin ist das 10. von 12 Kindern armer Hirten aus den Westschweizer Voralpen. Ihre Mutter ist wegen Spät-Katatonie asyliert, ebenso 2 ihrer 4 leichter schwachsinnigen Brüder. Mit 21 bzw. 23 Jahren hatte die Probandin *je ein mongoloid-idiotisches Kind*, wovon das ältere, ein Mädchen, im Alter von 7 Jahren vom Verf. untersucht wurde; das jüngere, ein Knabe, der nach Diagnose eines Pädiaters ebenfalls *mongoloid-idiotisch* war, ist mit 1 5/12 Jahren an Bronchopneumonie gestorben. Der *Mongoloidismus* bei *Mutter und Tochter* wird durch diverse Photos sowie Hand- und Fussabdrücke belegt. Als Kindesvater ist der nicht-

mongoloide, stark imbezille, nächst ältere Bruder der Probandin sehr verdächtig. Es handelt sich um den ersten bisher mitgeteilten Fall einer Mongoloiden mit 2 mongoloiden Kindern und um den fünften und sechsten Fall von Mongoloidismus bei Mutter und Kind in der Weltliteratur.

Vorliegende Arbeit wurde mit gütiger Unterstützung der *Julius Klaus-Stiftung für Vererbungsforschung, Sozialanthropologie und Rassenhygiene, Zürich*, ausgeführt.

Ausser den bereits genannten Herren Kollegen verpflichteten mich zu grösstem Dank auch die beiden so erfreulich verständnisvollen Oberinnen des St. Josephsheims Bremgarten (AG) und des Frauenspitals Tifers (FR); ferner Herr Prof. *Matthey*, Direktor des Laboratoire de Zoologie et Anatomie comparée der Universität Lausanne und seine Mitarbeiterin Mlle. *Wavre*, für den aus äusseren Gründen einstweilen noch nicht geglückten Versuch der Anlegung von Gewebekulturen bei der Probandin und ihrer Tochter zum Nachweis einer Trisomie, dann auch die Herren Bezirksarzt Dr. *Fridolin Hauser*, Bremgarten, Spitalarzt Dr. *Othmar von Matt*, Muri (AG), Oberarzt Dr. *Lauber* am Asile de Marsens (Direktor: Dr. *Remy*), Schulzahnarzt Dr. *Hch. Schmid*, Zürich, sowie Ing. Direktor *Charles Maulaz*, Fribourg und schliesslich die Herren von der Kantonspolizei Bremgarten, Tifers und Fribourg für die Aufnahmen von Hand- Finger- und Fussabdrücken.

Adresse des Verfassers: Prof. Dr. med. Ernst Hanhart, Ascona (Ti) Schweiz.

Literatur

- FORD, C. E., JONES, K. M., MILLER, O. J., MITTWOCH, U., PENROSE, L. S., RIDLER, M. und SHAPIRO, A.: The Chromosomes in a patient showing both mongolism and the Klinefelter Syndrome. *The Lancet*, Apr. 4, 709-710 (1959).
- FORSSMAN u. THYSELL: "A. Women with mongolism and her child". *Amer. J. Ment. Defic.* 62, 500 (1957).
- HANHART, E.: Suil'eziologia del mongoloidismo in base a 72¹¹ nuove osservazioni di casi familiari. *Annuario dell'Istituto Gregorio Mendel di Roma*, 1956-57.
- JACOBS, P. A., BAIKIE, A. G., COURT BROWN, W. M. und STRONG, J. A.: The somatic chromosomes in mongolism. *The Lancet*, Apr. 4 p. 710 (1959).
- LEJEUNE, J., GAUTIER, M. et TURPIN, R.: Les chromosomes humains en culture de tissus. *C. R. Acad. Sciences*, 26 janvier 1959, 248, 602-603.
- LEJEUNE, J., GAUTIER, M. et TURPIN, R.: Etude des chromosomes somatiques de neuf enfants mongoliens. *C. R. Acad. des Sciences*, 16 mars 1959, 248, 1721-1722.
- LEJEUNE, J., TURPIN, R. et GAUTIER, M.: Le mongolisme, premier exemple d'aberration autosomique humaine. *Annales de génétique* 2, la semaine des hôpitaux, juillet 1959, 41.
- LELONG, M., BORNICHE, KREISLER et BAUDY: Mongolien issu de mère mongolienne. *Arch. Franc. Pédiatrie*, Tome VI, Nr. 3 (1949).
- LENZ, W., NOWAKOWSKI, H., PRADER, A. u. C. SCHIRREN: Die Aetiologie des Klinefelter-Syndroms. *Schweiz. Med. Wschr.* 89 Jg. 28, 727 (1959).
- REHN, A. T. u. THOMAS, E. J.: Family history of a mongoloid girl who bore a mongoloid child. *Amer. J. Ment. Defic.* 62, 496 (1957).
- SAWYER G. M.: Case report: reproduction in a mongoloid. *Amer. J. Ment. Defic.* 54, 204 (1949).
- SAWYER, G. M. et SHAFER, A. J.: Reproduction in a mongoloid, a Follow-up. *Am. J. Ment. Defic.* 61, 793 (1957).
- TJIO, J. H. et LEVAN, A.: The chromosome number of man. *Hereditas*, 1956, 42, 1 à 6.
- TURPIN, R. et LEJEUNE, J.: Etude d'une famille comportant quatre frères et sœurs mongoliens. *Sem. Hôp. Paris*, 1953, 3904-3910.

¹¹ Adesso 83 casi familiari.

RIASSUNTO

La probanda con *idiozia mogoloide*, esaminata a 28 anni, è la 10^a dei 12 figli di una famiglia di poverissimi pastori nelle prealpi della Svizzera occidentale; sua madre soffre di una catatonìa tarda e 4 dei suoi fratelli sono fortemente imbecilli. A 21 e 23 anni la probanda aveva 2 figli *mongoloidi* dei quali la maggiore, una ragazza, fu esaminata in età di 7 anni; il minore, un ragazzo, con mongolismo verificato da un pediatra, morì a 17 mesi di broncopneumonia. Il mongolismo della probanda e di sua figlia è documentato da diverse foto e dalle impronte delle palme e delle piante. Il padre dei due figli mongoloidi è molto probabilmente un fratello maggiore — deficiente, ma non mongoloide — della probanda.

RÉSUMÉ

Une *mongolienne*, légèrement idiote, étant la 10^{ème} de 12 enfants d'une famille de très pauvres bergers dans la région préalpine de la Suisse occidentale, fut examinée à l'âge de 28 ans. Sa mère est frappée d'une catatonie tardive et 4 de ses frères d'une oligophrénie moyenne, non compliquée. A 21 et 23 ans la probande mongolienne a été accouchée de deux enfants mongoliens dont l'aînée, une fille, avait à peu près 7 ans à l'examen, tandis que le cadet, un fils, est mort d'une broncho-pneumonie à 17 mois; son mongolisme était vérifié par un pédiatre. Le *mongolisme* de la probande et de sa fille est illustré par diverses photos ainsi que par les empreintes palmaires et plantaires. Le père des deux enfants mongoliens est très probablement un frère très faible d'esprit, mais non mongolien, né avant la probande.

SUMMARY

A mongoloid girl with low-grade idiocy, the 10th of 12 children out of a very poor herdsmans' family in an isolate prealpine place of western Switzerland, was examined at the age of 28. Her mother is recovered on account of schizophrenia (catatonìa tarda) as 4 of her (the probands) are feeble-minded brothers.

At 21 and 23 years of age the mongoloid proband gave birth to a mongoloid daughter and a mongoloid son; while the latter died of bronchopneumonia when 17 months old — the diagnosis of his mongolism having been ascertained by a pediatrician the first was seen by the author at age 7. The mongolism of mother and daughter is shown by several photographs and by palm and sole prints.

The father of the 2 mongoloid children is most probably the probands' next old brother, a non mongoloid, but highly imbecille.