



ЛЕВ ГОЛЬДФАРБ. БИОГРАФИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

ЛЕВ ГОЛЬДФАРБ, доктор мед. наук, профессор, Национальный институт Здоровья (США). Имеет 168 публикаций научных статей в журналах Web of Science Core collection. Его статьи были процитированы 10348 раз, h-индекс 55. Научные интересы: неврология, генетика, нейродегенеративные заболевания, наследственные, инфекционные и прионные заболевания нервной системы.

После окончания Рязанского медицинского института в 1959 году доктор Л.Г. Гольдфарб был направлен на работу в сибирский город Кемерово. В это время в Кемеровской области бушевала огромная по размерам эпидемия клещевого энцефалита. Тысячи больных с симптомами поражения нервной системы наполняли сельские и городские больницы в течение весенне-летнего сезона. Быстрое промышленное развитие Западной Сибири во время и после войны привело к увеличению численности населения за счёт приезжих из европейской части России. Большое число неиммунных людей пришли в соприкосновение с дремлющими очагами природных инфекций.

После короткой специализации по нейроинфекционным заболеваниям на базе неврологического отделения Кемеровской областной больницы, доктор Гольдфарб был назначен ответственным за полноценное клиническое обследование пациентов с подозрением на клещевой энцефалит, их регистрацию и сбор материала для серологического подтверждения диагноза. Для этой цели приходи-

лось объезжать многочисленные города и посёлки, взаимодействовать с лечащими врачами и руководителями всех уровней.

Методы профилактики клещевого энцефалита были в то время несовершенны. В начале 1960-х институт Полиомиелита и вирусных энцефалитов в Москве разработал новый вариант инактивированной культуральной вакцины против клещевого энцефалита для борьбы с расширяющейся эпидемией. Кемеровская область стала полигоном для испытания реактогенности, иммунологической и эпидемиологической эффективности новой вакцины. Михаил Петрович Чумаков, директор института, и ведущие исследователи клещевого энцефалита Е.С. Сарманова, Д.К. Львов, К.Г. Уманский, Н.Н. Горчаковская и другие проводили много времени в Кемеровской области. Значительные улучшения были также внесены в методы неспецифической профилактики – истребления клещей на посещаемых территориях. Доктор Гольдфарб стал одним из ключевых участников исследований по предупреждению клещевого энцефалита.

Комплексные исследования, проведенные в Кемеровской области в 1960-1970 годах, позволили разработать рациональную стратегию борьбы с клещевым энцефалитом и привели к значительному и устойчивому снижению заболеваемости и смертности в большом, густонаселённом регионе. Эти результаты были достигнуты благодаря глубокому, в том числе математическому, анализу особенностей эпидемического процесса, выбору и применению в достаточном объёме эффективных методов предупреждения клещевого энцефалита для каждого населённого пункта. В сельских населённых пунктах с постоянно высокой интенсивностью заражения вакцинация всего населения оказалась наиболее эффективным методом профилактики. В этих районах устойчивое 12-кратное снижение заболеваемости клещевым энцефалитом было достигнуто после вакцинации от 80 до 90% населения в возрасте от 4 лет и старше. Метод прямого истребления клещей посредством акарицидной обработки лесов применялся главным образом для защиты населения городов, где было достигнуто 8-кратное снижение заболеваемости.

В 1969 году доктор Гольдфарб, в то время старший научный сотрудник Института полиомиелита и вирусных энцефалитов, приехал в Якутию по приглашению Министра Здравоохранения Прокопия Андреевича Петрова с целью исследовать природу, пути распространения и возможные меры профилактики Вилюйского энцефаломиелита. При всемерном содействии Прокопия Андреевича, Л.Г. Гольдфарб организовал и осуществил 12 экспедиций с участием научных сотрудников нескольких московских научно-исследовательских институтов (1970-1979), а позднее ещё 8 экспедиций (1992-2006) с участием зарубежных специалистов для подробнейшего изучения проблем, связанных с распространением Вилюйского энцефаломиелита на обширную территорию центральной Якутии. Исследовательская работа была поддержана личным участием академика Михаила Петровича Чумакова и профессора Карлтона Гайдусака.

Результаты многолетних исследований с полной определённой подтвердили выдвинутое П.А. Петровым представление, что Вилюйский энцефаломиелит является уникальной, ни на что не похожей болезнью, с чертами менингита, энцефалита и миелита и склонностью к развитию медленно прогрессирующего синдрома, в основе которого лежат некротический и воспалительный процессы, преимущественно в сером веществе головного мозга.

Была усовершенствована клиническая диагностика Вилюйского энцефаломиелита путём исключения не относящихся к нему заболеваний. В процессе этой работы в нескольких районах Якутии были идентифицированы случаи спиноцеребеллярной атаксии и спастической параплегии, которые примешивались к статистике Вилюйского энцефаломиелита. Учитывая эти факты, по инициативе и при консультации доктора Гольдфарба, под руководством Заслуженного врача России Афанасия Ивановича Владимирцева и позднее сотрудников Института Здоровья Всеволода Афанасьевича Владимирцева и Федора Алексеевича Платонова, введена практика комиссионного подтверждения диагноза в каждом случае с подозрением на Вилюйский энцефаломиелит. Создана и позднее компьютеризирована база данных. Лаборатория Владимира Леонидовича Осаковского и Татьяны Михайловны Сивцевой освоила и ввела в практику лабораторную диагностику, основанную на тестировании спинномозговой жидкости на присутствие олигоклональных иммуноглобулинов.

Детальное изучение эпидемиологии Вилюйского энцефаломиелита позволило с высокой точностью определить географический район, где Вилюйский энцефаломиелит впервые появился и прослежены направление и скорость его распространения на другие территории, основываясь на диагностически и статистически достоверных материалах. Установлено, что распространение Вилюйского энцефаломиелита сопровождало обширные миграции людей. В 1950-1960-х годах заболевание распространилось на территорию центральной Якутии, достигнув максимума в 1976 году. Обследование нескольких посёлков вблизи г. Якутска подтвердило, что проникновение болезни в новые географические районы с мигрантами сопровождалось последующими групповыми заболеваниями местных жителей, никогда не выезжавших за пределы улуса.

При активном содействии П.А. Петрова и А.И. Владимирцева, большинство пациентов в острой и подострой стадиях заболевания оставались на длительные сроки в нескольких специализированных стационарах: энцефалитном отделении Республиканской больницы в Якутске, Вилюйском нейропсихиатрическом диспансере в Вилюйске и психоневрологическом интернате в Сосновке Вилюйского района. Этот подход обеспечил изоляцию предположительно контагиозных больных и приостановил цепочку заражений. С середины 1980-х годов началось снижение заболеваемости Вилюйским энцефаломиелитом. Для ускорения этой тенден-

ции, институт Здоровья наладил диспансеризацию каждого зарегистрированного больного, что включало график плановой госпитализации больных с подострой и хронической формой заболевания и посещение места их проживания, что позволило получить подробные эпидемиологические данные и обеспечило раннее выявление новых больных в их семьях и общинах.

Л.Г. Гольдфарб был назначен экспертом Всемирной Организации Здравоохранения по краевой проблеме «Вилюйский энцефаломиелит» и получил грант от Министерства Здравоохранения США для проведения работ согласно составленной им и доктором А.А. Чепурновым («Вектор», Новосибирск) программе исследований. Одной из поставленных задач было обоснование и осуществление работ по предотвращению дальнейшего распространения Вилюйского энцефаломиелита на непораженные территории Якутии, Российской Федерации и сопредельных государств. В результате принятых мер заболеваемость Вилюйским энцефаломиелитом продолжала снижаться, в 2000-х годах болезнь перестала регистрироваться в районах центральной Якутии и в 2010-х годах исчезла из Вилюйских районов. После 2012 года новые случаи Вилюйского энцефаломиелита не выявляются.

Деятельность Л.Г. Гольдфарба в области обеспечения санитарно-эпидемиологического благополучия в Республике Саха (Якутия) не ограничивается работами по Вилюйскому энцефаломиелиту и другим нейродегенеративным заболеваниям. Совместно с Ф.А. Платоновым, П.М. Игнатьевым, В.Л. Осаковским, Л.Л. Алексеевой и другими специалистами он организовал многолетнее исследование генетической предрасположенности к диабету 2-го типа. Заболеваемость диабетом в Якутии непрерывно и угрожающе растёт, что сопровождается ростом инвалидности и смертности в сравнительно молодом возрасте. Исследование обнаружило ассоциацию между предрасположенностью к диабету в якутских популяциях и редкими аллелями в генах, ответственных за продукцию инсулина и жировой обмен. Выявлены генетические профили групп населения, наиболее подверженных развитию диабета. Результаты анализа изложены в монографии «Эпидемия сахарного диабета типа 2 в Якутии», издательство «Наука», 2011, Новосибирск. Монография посвящена и вышла под именем нашего рано ушедшего товарища Павла Михайловича Игнатьева, замечательного исследователя и врача. Полученные результаты

применяются для подбора полностью адекватных медикаментов для лечения больных, для диагностики диабетической ретинопатии и предупреждения слепоты, что стало предметом докторской диссертации Любовь Леонидовны Алексеевой.

В многолетнюю продуктивную исследовательскую работу доктора Гольдфарба были вовлечены десятки врачей и исследователей Якутской Республики. Ведущие учёные Ф.А. Платонов и С.К. Кононова прошли 4-месячную стажировку в Отделении Клинической Нейрогенетики Л.Г. Гольдфарба в Бетесде, штат Мериленд под Вашингтоном. Это позволило организовать диагностическое лабораторное обследование спиноцеребеллярной атаксии в Якутии и уточнить географическое распространение этой болезни. Якутские исследователи многому у него научились и участвовали в многочисленных публикациях в России и за рубежом. С его помощью были написаны и успешно защищены кандидатские и докторские диссертации. В 2014 году Л.Г. Гольдфарб с группой соавторов издали монографию «Вилюйский энцефаломиелит», Издательство Сибирского Отделения Российской Академии Наук, Новосибирск, где представлены результаты 60-летнего изучения этого смертельного заболевания. Монография посвящена памяти Прокопия Андреевича Петрова, первооткрывателя и наиболее последовательного исследователя этой проблемы.

В лаборатории Л.Г. Гольдфарба проведены и опубликованы в ведущих журналах исследования по многим другим проектам. Открыты и изучены доминантные мутации в гене PRNP, вызывающие Болезнь Крейцфельда-Якоба; выяснена генетическая природа смертельной бессонницы (Fatal familial insomnia) и других прионовых болезней. Определены мутации в гене десмин (DES), как причина сердечной и скелетно-мышечной миопатии у более чем 100 пациентов из многих стран Европы и Америки. Идентифицированы и охарактеризованы мутации в генах миотилина, филамина и BAG3, вызывающие миофибрилярные миопатии. В Белоруссии изучен кластер с более чем 40 пациентами с необычной формой бокового амиотрофического синдрома (БАС); причиной болезни оказалась мутация в гене SOD1. Новые варианты болезни Шарко-Мари-Тутс (2D и V), идентифицированные в 6 больших семьях, вызываются мутацией в гене GARS. В списке публикаций с участием доктора Гольдфарба 215 полных исследовательских статей в рецензируемых журналах и 29 обзоров и глав в книгах.

Президент Республики Саха (Якутия) наградил доктора Гольдфарба знаком отличия «Гражданская Доблесть» за многолетнее плодотворное сотрудничество в области изучения проблемы Виллюйского энцефаломиелита и личный вклад в подготовку научных кадров. Президент Академии Наук Республики Саха (Якутия) наградил Л.Г. Гольдфарба Большой серебряной медалью за заслуги в развитии науки.