

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛОНКА

Значительный вклад наследственных факторов в развитие хронических неспецифических заболеваний легких, в том числе у взрослых пациентов, в настоящее время не вызывает сомнения. Так, классическим стало представление о роли наследственного дефицита альфа-1-антитрипсина в развитии первичной эмфиземы легких. Углубленное изучение данной проблемы позволило прийти к выводу о том, что большое значение в формировании эмфиземы легких (как первичной, так и вторичной) принадлежит не только абсолютной степени активности ингибиторов протеолиза, но и соотношению активности ингибиторного пула, с одной стороны, и протеолитической активности, с другой.

В настоящее время установлено значение в развитии хронического гнойного бронхита с формированием бронхоэктазов таких конкретных генетических факторов, как первичная цилиарная дискинезия (синдром Зиверта—Картагенера), муковисцидоз, первичные иммунодефициты (в частности, общий переменный иммунодефицит). Это позволяет в каждом отдельном случае проводить обоснованное патогенетическое лечение в зависимости от конкретной причины заболевания.

В последние годы мировая научная общественность и практические врачи находятся под впечатлением научного прорыва, связанного с расшифровкой гена муковисцидоза. Установлен выраженный генетический полиморфизм муковисцидозного гена — помимо широко распространенной мутации $\Delta F508$ в настоящее время идентифицировано более 350 других вариантов, однако только часть из них оказалась клинически значимой. В связи с появлением возможности более широкого применения метода ДНК-диагностики стало возможным уточнить вопрос о роли гетерозиготного носительства гена муковисцидоза в развитии ХОЗЛ. Данному вопросу посвящена публикуемая в номере статья Е.И.Самильчук и А.Г.Чучалина.

Различным аспектам диагностики, патогенеза, перспективам лечения муковисцидоза, а также других наследственных заболеваний посвящен ряд публикаций настоящего номера журнала. Мы надеемся, что знакомство с этими материалами будет полезным практическим врачам для оптимизации диагностики и лечения, в частности больных муковисцидозом, а также будет способствовать дальнейшему углубленному изучению роли генетических факторов в пульмонологии.

*Зам. главного редактора журнала
профессор Н.А.Дидковский.*