



Дидковский Николай Антонович
доктор мед. наук, зав. лабораторией
клинической иммунологии НИИ физико-
химической медицины Росздрава,
профессор кафедры клинической
иммунологии и аллергологии ММА
им. И.М.Сеченова, заслуженный врач РФ

Редакционная колонка

Уважаемые читатели!

Вы держите в руках 6-й номер журнала "Пульмонология" за 2012 г. В переводной статье *С.А.Красовского и соавт.* "Клиническое течение заболевания у взрослых больных муковисцидозом – носителей "мягких" мутаций" представлена современная классификация обнаруженных к настоящему времени более 1 900 мутаций и полиморфизмов в гене белка – трансмембранного регулятора хлорных каналов. Согласно европейскому консенсусу, мутации гена муковисцидоза подразделяются на 5 классов в зависимости от механизма, нарушающего функцию белка. Мутации I–III классов (т. н. "тяжелые") ассоциированы с более глубоким нарушением функции белка-регулятора, IV–V классов (т. н. "мягкие") – с частичным сохранением его функциональной активности. Интересно отметить, что в случае двойного гетерозиготного состояния эффект "мягкой" мутации, как правило, доминирует над эффектом "тяжелой". У пациентов с генотипом, включающим в себя 2 мутации I–III классов, формируется "тяжелый" фенотип, ассоциированный с ранней панкреатической недостаточностью; генотип с хотя бы 1 "мягкой" мутацией формирует "мягкий" фенотип, для которого характерна сохранная функция поджелудочной железы или позднее развитие панкреатической недостаточности. Среди взрослых пациентов доля "мягких" фенотипов значительно выше, чем среди детей. Более 25 лет тому назад, еще до расшифровки мутации в гене белка – трансмембранного регулятора хлорных каналов, мы наблюдали ряд взрослых пациентов с фенотипическими признаками муковисцидоза и предположили, что генетический полиморфизм ответственен за широкий спектр выраженности клинических проявлений. Часть из этих пациентов (9 человек в возрасте от 16 до 28 лет) были описаны в главе "Муковисцидоз взрослых" в монографии "Наследственные факторы и местная защита при неспецифических заболеваниях легких" (*Н.А.Дидковский, Л.И.Дворецкий*, 1990). Интересно отметить, что *Л.И.Дворецкий* в монографии "Музыка и медицина: размышления врача о музыке и музыкантах" (2007) поддерживает предположение австралийского врача *O.Shea*, который ранее высказал гипотезу о том, что Фридерик Шопен страдал кистозным фиброзом (муковисцидозом) и умер в возрасте 39 лет. Впрочем, справедливости ради следует отметить, что некоторые врачи, наблюдавшие Ф.Шопена, сомневались или не подтверждали диагноз туберкулез легких уже при жизни композитора.

В этом номере журнала опубликовано очень важное и актуальное для практических врачей "Руководство по диагностике и лечению пищевой аллергии в США". Хорошо известно, что пищевая аллергия (ПА) получает все большее распространение и является серьезной медицинской проблемой. Распространенность ПА в разных странах достигает 10–20 % населения. ПА, псевдоаллергия и различные виды непереносимости того или иного вида пищи нередко имеют сходную клиническую картину, поэтому диагностика и дифференциальная диагностика нередко представляют немалые трудности. Во введении руководства очень подробно описаны все этапы его создания и процесс выбора независимых специалистов. Руководство включает в себя 5 главных тематических разделов: по эпидемиологии ПА, ее естественному течению и связи с сопутствующими заболеваниями, диагностике, лечению клинических проявлений и отдельно рассматриваются лечебные мероприятия при острых аллергических реакциях на пищу. Большое внимание уделяется особенностям ПА в педиатрии. В руководстве содержится 43 рекомендации по диагностике и лечению существующей ПА, а также по устранению острых ПА-реакций. Также в руководстве предложены рекомендации по решению спорных вопросов в работе с пациентами. Важным аспектом является и описание малоизученных вопросов, пробелов в имеющихся в настоящее время научных данных, на которые следует обратить внимание в процессе будущих исследований. Хотелось бы привлечь внимание читателей к интересным и очень важным для пульмонологов обзорам *С.Н.Авдеева* "Малые дыхательные пути при хронической обструктивной болезни легких – важнейшая мишень эффективной терапии" и *Синопальникова А.И. и Белоцерковской Ю.Г.* "Контроль над бронхиальной астмой и малые дыхательные пути: существует ли взаимосвязь?". В обзорах приводятся современные данные по анатомии и физиологии дыхательных путей, роли воспаления и структурных изменений малых дыхательных путей в развитии ХОБЛ и БА. На высоком профессиональном уровне описаны методы диагностики поражения малых дыхательных путей и новые подходы к их целевой терапии.

Зам. главного редактора

Н.А. Дидковский