РЕЦЕНЗИЯ

на монографию Розиновой Н.Н. и Мизерницкого Ю.Л.

«Орфанные заболевания легких у детей». М.: ИД «Медпрактика-М», 2015, 240 с. (ISBN 978-5-98803-347-9)*

Проблема редких (орфанных) заболеваний в последнее время все более привлекает внимание врачей во всем мире, что связано как с прогрессом в области медицинских знаний, так и с качественным расширением диагностических возможностей, внедрением в практику молекулярно-генетических и иных современных методов исследования. В связи с этим данная монография, безусловно, очень своевременна и актуальна. Она обобщает многолетний опыт широко известной в стране и за ее пределами клиники пульмонологии Московского НИИ педиатрии и детской хирургии (ныне Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельгешева), других специализированных учреждений страны; анализирует последние данные мировой литературы в отношении редких (орфанных) заболеваний легких, включающих как собственно наследственные, врожденные, интерстициальные и другие редкие заболевания легких, так и легочные поражения при разнообразной иной редкой патологии. Библиографический список содержит 535 источников! Важной особенностью данного труда является его четкая рубрификация в соответствии с международным каталогом орфанных заболеваний (ORPHA), включающим среди всех 5954 известных нозологических форм 187 заболеваний, при которых поражение легких является единственным или ведущим синдромом.

В разделе наследственных заболеваний легких авторы приводят детальные описания и собственные данные о таких заболеваниях, как первичная цилиарная дискинезия и синдром Картагенера, легочный альвеолярный микролитиаз, легочный альвеолярный протеиноз, семейный спонтанный пневмоторакс. Только с первичной цилиарной дискинезией в клинике пульмонологии наблюдались 140 детей (в том числе 107 – с синдромом Картагенера). Редко какая клиника обладает столь обширной картотекой больных и таким опытом их многолетнего наблюдения.

Очень важным, животрепещущим и полезным для врачей является раздел интерстициаль-

ных заболеваний легких, включающий описания идиопатических интерстициальных пневмоний, гиперчувствительного пневмонита, гранулематоза Вегенера, синдрома Черджа–Строс, Гудпасчера, идиопатического гемосидероза легких. В частности, здесь нашел свое отражение большой опыт, накопленный в клинике по наблюдению и ведению не одной сотни больных с гиперчувствительным пневмонитом (экзогенным аллергическим альвеолитом). Это жизнеугрожающее заболевание с проблемным прогнозом встречается гораздо чаще, чем диагностируется.

В следующих разделах книги представлены разнообразные врожденные пороки развития легких, бронхолегочная дисплазия, облитерирующий бронхиолит, аллергический бронхолегочный аспергиллез. Ряд глав книги посвящен описаниям поражения легких при других редких патологиях – дефиците α_1 -антитрипсина, муковисцидозе, гистиоцитозах, саркоидозе, первичных иммунодефицитах, болезни Рандю–Ослера–Вебера, синдромах Марфана, Элерса–Данло, Ундины.

Помимо коллектива клиники, титульным авторам удалось привлечь к составлению отдельных разделов книги ведущих специалистов из других медицинских учреждений страны. Знакомство с книгой облегчают рисунки, таблицы, тематический указатель.

Монография представляет несомненный интерес для широкого круга практикующих педиатров, детских пульмонологов и аллергологов, врачей общей практики, других специалистов, интересующихся орфанной патологией, поскольку приводит не только теоретические и справочные материалы, но также и критерии диагностики и принципы терапии этих заболеваний. Важно также отметить, что подобная монография выходит в отечественной педиатрической литературе впервые, и это следует приветствовать. Все сказанное позволяет дать высокую оценку рецензируемой монографии и рекомендовать ее медицинской аудитории.

Подготовил С.В. Мальцев (Казань)

* Книга удостоена Второй премии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова на конкурсе лучших научно-исследовательских работ 2015 г.