

СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

© БАХТИНА Е.А., ШНАЙДЕР Н.А., КАМОЗА Т.Л., КОЗУЛИНА Е.А.

ПРОФИЛАКТИКА АСПИРАЦИОННОЙ ПНЕВМОНИИ У БОЛЬНЫХ ДИСТРОФИЧЕСКОЙ МИОТОНИЕЙ С ОРОФАРИНГЕАЛЬНОЙ ДИСФАГИЕЙ

Е.А. Бахтина, Н.А. Шнайдер, Т.Л. Камоза, Е.А. Козулина

Красноярская государственная медицинская академия им. В.Ф. Войно-Ясенецкого, ректор – д.м.н., проф. И.П.Артюхов; кафедра медицинской генетики и клинической нейрофизиологии Института последипломного образования, зав. – д.м.н. Н.А. Шнайдер; Красноярский государственный торгово-экономический институт, кафедра технологии питания, зав. – к.э.н. О.А. Яброва.

Резюме: *Дистрофическая миотония (congenital myotonic dystrophy, myotonic dystrophy — ДМ, англ.) является мультисистемным заболеванием, при котором мутация затрагивает развитие и функционирование различных органов и тканей: гладкой и скелетной мышечной ткани, сердца, органа зрения (глаза), головного мозга. Для дистрофической миотонии характерна орофарингеальная дисфагия, которая является ведущим фактором риска аспирационных пневмоний и летальных исходов.*

Ключевые слова: *дистрофическая миотония, орофарингеальная дисфагия, аспирационная пневмония, профилактика.*

Дистрофическая миотония (congenital myotonic dystrophy, myotonic dystrophy, англ.; ДМ) является мультисистемным заболеванием, при котором мутация затрагивает развитие и функционирование различных органов и тканей: гладкой и скелетной мышечной ткани, сердца, органа зрения (глаза), головного мозга [6, 13, 15, 17, 18, 32]. Это наиболее распространенное заболевание из класса миотоний. Клиническая картина ДМ складывается из 3 синдромов: миотонического, дистрофического и синдрома вегетативно-трофических нарушений. Ключевая особенность ДМ — сочетание миотонии, которая характеризуется отсроченным расслаблением после мышечного сокращения и прогрессирующей мышечной слабости, дистрофии (атрофии). До 1994 года ДМ считалась однородным заболеванием. Однако в последние годы после идентификации различных мутаций при сходной клинической симптоматике, напоминающей ДМ, было показано, что это гетерогенное заболевание, представленное тремя подтипами: ДМ1 (мутация 19q13.3), ДМ2 (мутация 3q21) и ДМ3 (мутация 15q21-q24). Распространенность ДМ1 в больших популяциях около 1:8000 [19], распространенность ДМ2 и ДМ3 в настоящее время

недостаточно изучена [18]. Достаточно высока распространенность заболевания в Восточной Сибири и Якутии: по данным Н.А Шнайдер и соавт. (2005), Е.А. Козулиной и соавт. (2006), в Красноярском крае распространенность DM1 составляет 14,17 на 100000 населения [2, 4, 5]; по данным А.Л. Сухомясовой и соавт. (2005), распространенность DM1 в Якутии – 10,32 на 100000 [6].

Помимо поражения скелетных мышц и миокарда, для DM характерно поражение гладкой мускулатуры желудочно-кишечного тракта (орофарингеальная дисфункция, эзофагеальная дисфагия, нарушение моторики желудочно-кишечного тракта, вплоть до кишечной непроходимости - псевдообструкции кишечной проходимости, нарушение функции сфинктера прямой кишки: мегаколон; желчекаменная болезнь) [25]. Таким образом, при DM может поражаться гладкая мускулатура всего пищеварительного тракта, включая пищевод, желудок, тонкий и толстый кишечник, анус. Пациентов могут беспокоить боли в животе, запоры или диарея. Кроме того, в патологический процесс часто вовлекаются гладкие мышцы желчного пузыря и желчевыводящих путей. У больных DM вероятность дискинезии желчевыводящих путей и желчекаменной болезни намного выше, чем в среднем в популяции. Пациенты могут предъявлять жалобы на дискомфорт после приема жирной и острой пищи, боли в правом подреберье [3, 4, 5].

Однако в клинической практике врачи, в первую очередь, выявляют и корректируют нарушения со стороны скелетной мускулатуры и сердечно-сосудистой системы, а поражению желудочно-кишечного тракта у этой категории пациентов не уделяется достойного внимания. Нарушение кинематики верхних отделов желудочно-кишечного тракта при DM может приводить к нарушениям глотания (дисфагии). Во время прохождения пищевого комка по пищеводу тонические спазмы и слабость гладких мышц последнего нарушают продвижение пищи в желудок, вызывают ощущение «комка в горле», а иногда приводят к аспирации пищи в верхние дыхательные пути и развитию аспирационной пневмонии, являющейся ведущей причиной летальных исходов у больных DM [4, 54].

Дисфагия - это нарушение акта глотания, которое вызвано органическим или функциональным препятствием на пути продвижения пищи по пищеводу. При поражении мышц пищевода у больных DM одним из частых симптомов является дисфагия - затруднение или дискомфорт при глотании.

Нормальный транспорт пищевого комка через глотательный канал зависит от размеров комка, диаметра канала, перистальтического сокращения и состояния глотательного центра, который обеспечивает нормальное расслабление верхнего и

нижнего сфинктеров пищевода во время глотания и угнетение стойких сокращений в теле пищевода (рис. 1).

Акт глотания у здорового человека включает четыре фазы, нарушение любой из них может привести к дисфагии [10]. В *подготовительной фазе* происходит измельчение пищи и формирование пищевого комка. Эта фаза носит произвольный характер, то есть по желанию глотающего может быть приостановлена. *Оральная (произвольная) фаза* характеризуется перемещением пищевого болюса в сторону зева (на корень языка). В *фарингеальную (непроизвольную) фазу* импульсы от вкусовых рецепторов по языкоглоточному нерву поступают в ЦНС к ядрам, где возникают импульсы, обуславливающие глотательный рефлекс, то есть происходит сокращение мышц, приподнимающих мягкое небо, что препятствует попаданию пищи в полость носа. Одновременно происходит сокращение мышц, смещающих подъязычную кость и вызывающих поднятие гортани, вследствие чего закрывается вход в дыхательные пути, что препятствует поступлению в них пищи. Открывается верхний сфинктер пищевода. Основная функция языка – продвижение пищевого болюса, а главная задача фарингеальных мышц-констрикторов – предупреждение попадания пищевого болюса в гипофаринкс. *Эзофагеальная фаза* начинается с открытия нижнего сфинктера пищевода, в результате чего пищевой болюс попадает в желудок.

Дисфагия, вызванная слишком большим размером пищевого комка или сужением просвета глотательного канала, называется механической, а дисфагия, обусловленная некоординированными или слабыми перистальтическими сокращениями или угнетением глотательного центра - двигательной.

Для ДМ характерна орофарингеальная (двигательная) дисфагия (рис. 2). Больные точно указывают на локализацию нарушений глотания в ротоглотке. Они предъявляют жалобы на скопление пищи во рту или невозможность ее проглотить, отмечая препятствие на уровне глотки. Кроме того, у таких пациентов наблюдается аспирация до, во время или после глотания. В то время как при наличии пищеводной дисфагии пациенты не совсем точно и далеко не всегда указывают место локализации препятствия, мешающего прохождению пищи. Так только 60-70 % из них могут правильно определить уровень задержки пищи в пищеводе; остальные ошибочно считают, что место поражения расположено проксимальнее, чем на самом деле. В связи с этим достаточно сложно различать проксимальные и дистальные поражения пищевода, основываясь лишь на жалобах пациента. Поэтому для дифференциальной диагностики заболеваний ротоглотки и пищевода симптомы орофарингеальной дисфагии, такие как нарушение жевания, слюнотечение, назофарингеальная регургитация, аспирация, а также кашель,

возникающий после проглатывания пищи, или ощущение удушья имеют большое значение.

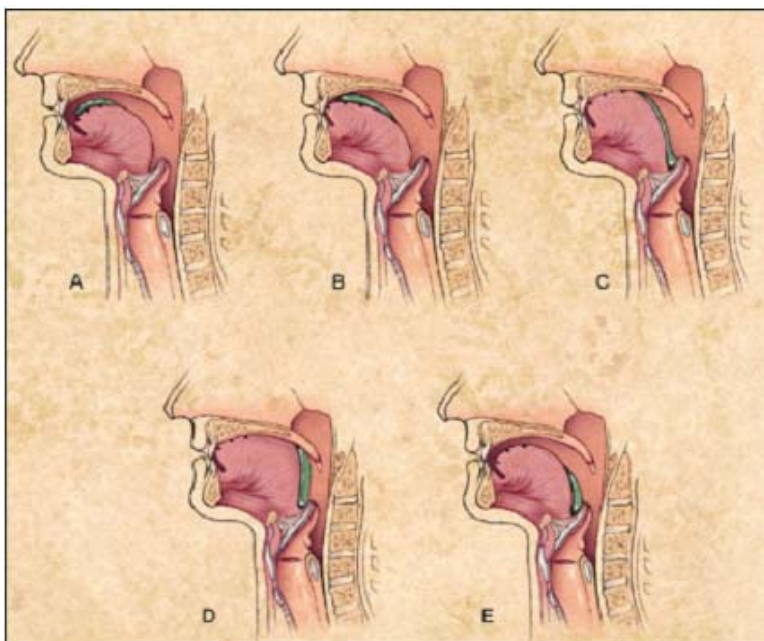


Рис. 1. Акт глотания у здорового человека [Palmer J. B., Drennan J.C., Baba M., 2000]. С помощью боковой видеофлюороскопии можно наблюдать за актом глотания твердой и жидкой пищи. Для точности проведения исследования к языку прикреплены три маленьких радиодатчика, чтобы можно было четко наблюдать за движением языка. А - на данной фазе происходит измельчение пищи, смачивание ее слюной и формирование пищевого комка (пищевой болюс на рисунке показан зеленым цветом), который в результате движений языка перемещается на его спинку. В - произвольными сокращениями передней, а затем средней части языка пищевой комок прижимается к твердому небу. С - продвижение пищевого болюса в сторону зева (на корень языка). D – в области язычно-небного контакта происходит увеличение пищевого болюса, проходящего через валекулы (одна валекула - место между надгортанником и спинкой языка - с каждой стороны ротовой полости). Затем пища проходит по пищеводу и попадает в желудок.

Наиболее адекватными методами выявления орофарингеальной дисфагии являются рентгенокинематография или видеорентгеноскопия акта глотания (рис. 3-4). Пациент при этом должен находиться в вертикальном положении. Поскольку акт глотания на уровне глотки продолжается доли секунды, для детальной визуализации мышечных сокращений необходимо, чтобы частота смены кадров составляла 15-30/с. Кроме того, когда запись сделана с такой частотой, ее можно просмотреть в более медленном режиме и внимательно изучить все имеющиеся изменения. Данное исследование не является аналогом рентгеноскопии с бариевой взвесью, которая позволяет оценить в основном только состояние пищевода, проводится в положении лежа и фиксирует лишь несколько моментов прохождения бариевой взвеси по ротоглотке.



Оральная фаза

- Процесс глотания начинается с фазы жевания и увлажнения пищи слюной.
- Образуется пищевой комок (болюс).

Фарингеальная фаза

- Образовавшийся болюс проталкивается языком к гортани.
- Сокращение мышц, приподнимающих мягкое небо, обеспечивает закрытие входа в полость носа.
- Поднятие гортани закрывает вход в дыхательные пути.
- Надгортанник закрывает вход в гортань во время акта глотания.
- Задержка дыхания.
- Сокращение пищевода.

Эзофагеальная фаза

- Открывается верхний пищеводный сфинктер.
- Болюс попадает в пищевод.
- Пищевод волнообразно сокращается, продвигая пищевой болюс вниз.
- Открывается нижний пищеводный сфинктер.
- Болюс попадает в желудок.

Офарингеальная дисфагия

Эзофагеальная дисфагия

Рис. 2. Фазы глотания и виды дисфагии [по С. Krames, 2000; J.R. Malagelada et al., 2004].

Таблица 1.

Обследование пациентов, испытывающих трудности при глотании

Диагностика	Результат
Рентгеноскопия пищевода с барием и видеофлюороскопия.	Показывает структурные изменения пищевода и/или гортани. С помощью видеофлюороскопии можно проследить за актом глотания и аспирацией.
Фиброоптическая эндоскопия.	Может выявить воспаление пищевода, опухоли, круговые сужения (стриктуру), мешочки (дивертикулы) пищевода.
Манометрия.	Позволяет определить силу и адекватность перистальтики (моторики) пищевода.

Ультразвук.	Выявляет трудности глотания у младенцев и детей, а у взрослых определяет дисфагию.
Внутрипищеводная рН-метрия.	Позволяет зафиксировать рефлюкс, вследствие чего может быть дисфагия.
Желудочно-пищеводная сцинтиграфия.	Позволяет оценить материал, попадающий в верхние дыхательные пути при глотании.
Компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ).	С помощью КТ и МРТ можно определить причину сужения пищевода.

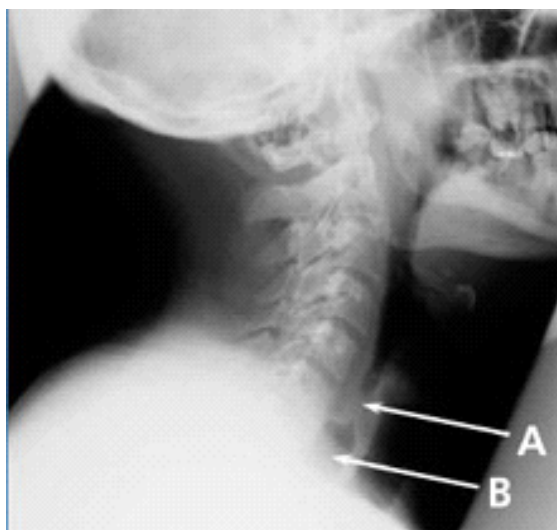


Рис. 3. Боковая рентгенограмма шеи пациента с орофарингеальной дисфагией [по S.J. Spechler, 2002]. Диагностировано инородное тело на уровне крикофаринкса. На боковой рентгенограмме мягких тканей шеи выявлено наличие мягкотканого образования в крикофаринксе, представленное пищевым болюсом (A), и наличие воздуха в нижних отделах пищевода ниже пищевого болюса (B).

В некоторых случаях при наличии орофарингеальной дисфагии отсутствуют какие-либо рентгенологические признаки поражения глотки или пищевода. Двигательные нарушения при этом регистрируются более чувствительными методами, такими как электромиография (ЭМГ): стимуляционная и/или игольчатая. Однако, даже если результаты всех этих исследований находятся в пределах нормы, нарушение глотания может быть первым проявлением заболевания (DM). Кроме того, для диагностики выраженности орофарингеальной дисфагии и нарушений речи у больных DM применяются специализированные шкалы (табл. 2) [30].

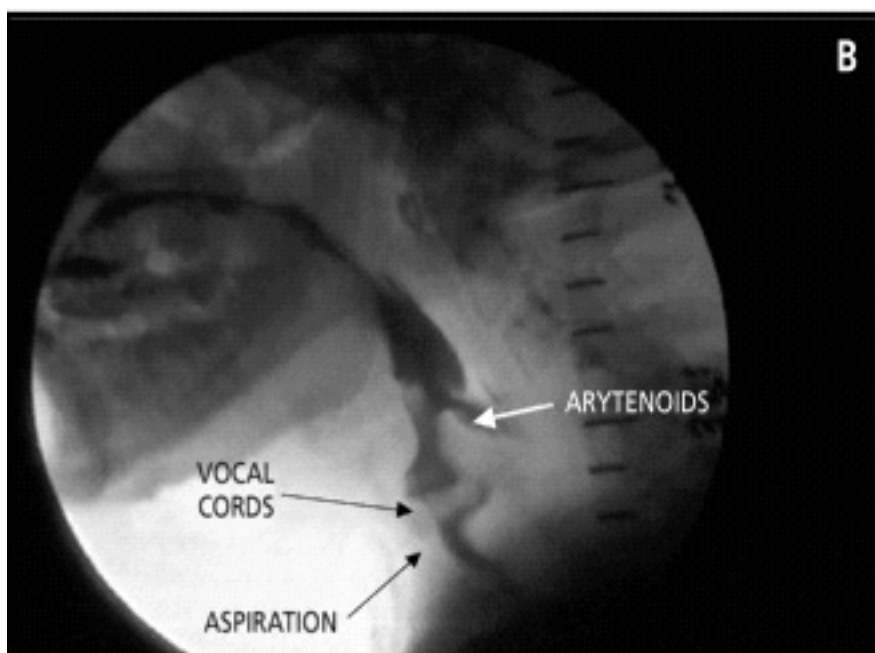
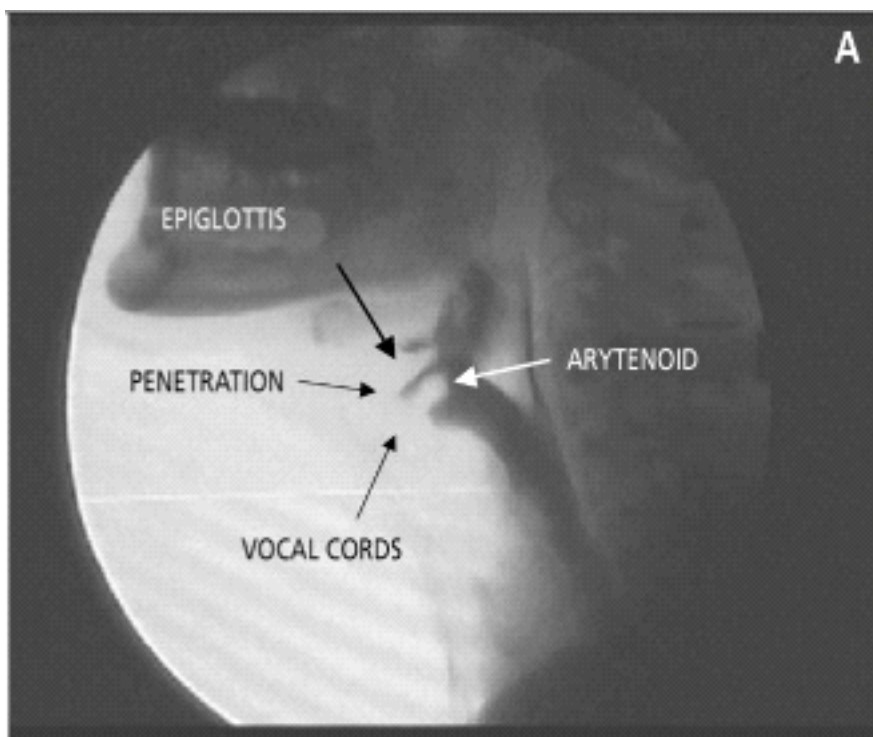


Рис. 4. Видеофлюороскопическое исследование больного с орофарингеальной дисфагией во время фарингеальной фазы глотания: А – контраст проникает в ларингеальное преддверие без прохождения через голосовые связки, В – аспирация в трахеобронхиальное дерево [10].

Шкала диагностики орофарингеальной дисфагии и нарушений речи у больных дистрофической миотонией [30].

Признаки на лице (лицевая диплегия).	0 = норма; 1 = незначительные отклонения; 2 = умеренные отклонения; 3 = явные отклонения.
Положение расслабленных губ (наблюдение в течение 1 минуты).	0 = рот закрыт или немного приоткрыт; 1 = полуоткрытый рот; 2 = рот открыт больше, чем наполовину; 3 = широко открытый рот.
Расслабленное положение языка (наблюдение в течение 1 минуты).	0 = язык расположен за зубами; 1 = наружное расположение языка (меньше половины времени) ; 2 = наружное расположение языка (больше половины времени); 3 = наружное положение языка (постоянное).
Четкость и ясность речи.	0 = речь полностью понятна; 1 = речь близка к полностью понятной; присутствуют повторения и проверки правильности сказанного; 2 = увеличивается количество повторений и проверок правильности сказанного, требуется усиленное внимание слушателя; 3 = присутствует несколько понятных слов и фраз, необходимы дополнительные средства коммуникации.
Положение губ: плотно сжатые губы в течение 20 секунд; облизывание губ - 5 раз; вытягивание губ в трубочку; оскал зубов; улыбка и надувание щек - 5 раз; удержание ложки сомкнутыми губами; жевание с закрытым ртом и сомкнутыми губами; удержание соломки сомкнутыми губами.	0 = движения и координация в норме соответственно возрасту; 1 = движение и координация не совсем в норме; 2 = заметны отклонения в движениях и координации, необходимое расстояние преодолевают с усилием; 3 = явные отклонения в движениях и в координации, необходимое расстояние преодолеть неспособны;
Подвижность языка: демонстрация языка; облизывание верхней губы; облизывание нижней губы; перемещение языка из одного угла рта в другой, 5 раз.	См. выше.
Издание звуков: повторение некоторых слов.	Лабials (губные), dental (зубные) и velar (задненосовые) звуки.

Аспирационная пневмония у больных ДМ. Хроническая орофарингеальная дисфагия может привести к осложнениям, которые можно было бы избежать. Это состояние способствует недоеданию, обезвоживанию организма и движению пищи или жидкости в дыхательные пути с развитием аспирационной пневмонии. Под термином "аспирационная пневмония" понимают легочные поражения, возникающие вследствие аспирации (микроаспирации) большего или меньшего количества контаминированного содержимого носоглотки, полости рта или желудка и развитие за этим инфекционного процесса (рис. 5) [8, 14, 25]. Аспирация у больных ДМ может происходить и во время сна. Этиология большинства аспирационных пневмоний полимикробная [1].

Взрослые должны быть внимательны к младенцам и детям, страдающим врожденной ДМ и имеющим трудности с глотанием. У младенцев и детей с орофарингеальной дисфагией после еды во рту может оставаться пища, в результате чего

проявляются характерные признаки: кашель, удушье. Однако аспирация у 70% детей протекает бессимптомно.

Ряд эпизодов аспирации проходит бесследно; пневмония развивается либо в случае попадания большого количества инфицированного (контаминированного) содержимого, когда естественные защитные механизмы мукоцилиарного клиренса подавлены или "не справляются с нагрузкой", либо – это является одним из важных звеньев развития пневмонии (при действии на нижние дыхательные пути агрессивного (с низким pH) аспирата). Острый химический пневмонит – это синдром, характеризующийся острым воспалением бронхов и легочной паренхимы сразу же в ответ на воздействие аспирированного материала. "Агрессивными" веществами, способными вызвать острый химический пневмонит, могут быть минеральные масла, гидрокарбонат. У пациентов с массивной аспирацией нарастает гипоксемия, рентгенологически определяются сливные легочные инфильтраты. Возникает особое состояние, называемое респираторным дистресс-синдромом. В этом случае процесс может развиваться по двум сценариям: в одних случаях гипоксемия и легочная инфильтрация разрешаются в ближайшие дни, даже без специального лечения, в других – после периода кажущегося улучшения (2-5 сутки) вновь появляется лихорадка, признаки дыхательной недостаточности и продуктивный кашель, что свидетельствует о развитии вторичной бактериальной пневмонии [1].

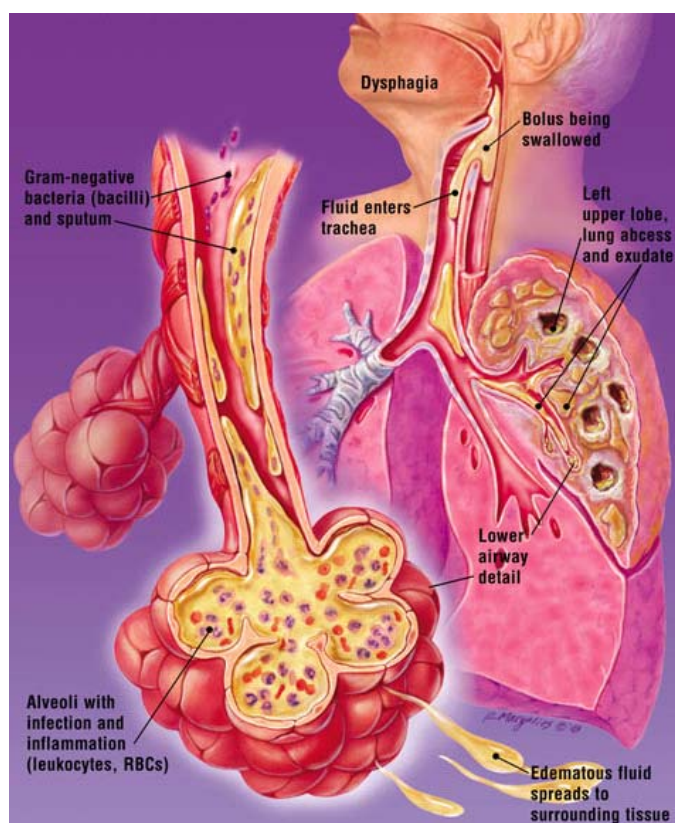


Рис. 5. Механизмы аспирационной пневмонии при орофарингеальной дисфагии [по Mary Ann E Zagaria].

Профилактика аспирационной пневмонии у больных ДМ с орофарингеальной дисфагией. Организация адекватного питания важна для больных ДМ с орофарингеальной дисфагией. При составлении диет необходимо учитывать консистенцию и температуру подаваемых блюд. У пациентов с орофарингеальной дисфагией трудности глотания вызывает жидкая пища, потому что жидкость невозможно жевать, измельчать и удерживать в ротовой полости. По той же причине сложно контролировать ее переход из ротовой полости в глотку. В связи с этим пациентам с орофарингеальной дисфагией рекомендуется употреблять вязкую пищу.

К сожалению, использование антибиотиков для профилактики аспирационных пневмоний у больных ДМ не оправдано ввиду клинической неэффективности и риска селекции резистентной флоры. Как доказывают результаты ряда исследований, аспирационную пневмонию у больных ДМ удаётся эффективно предупредить "малыми" материальными затратами – правильной организацией приготовления и приема пищи [27]. Нельзя забывать о гигиене полости рта и своевременной санации зубов [30].

С целью профилактики аспирационной пневмонии при ДМ рекомендуются:

1. *Постуральные стратегии.* Необходимо помнить, что во время еды и в ближайшие 1-2 часа после приема пищи больной должен находиться в вертикальном положении [27]. Во время еды необходимо контролировать дыхание. Данный принцип легко соблюдать, он помогает контролировать движение пищевого болюса, избегать усталости во время приема пищи и предупреждает прогрессирование орофарингеальной дисфагии. Наклон головы вперед и/или наклон туловища вперед [22] и незначительный поворот головы в сторону защищает дыхательные пути от аспирации во время приема пищи [28];
2. *Прием вязкой пищи маленькими порциями* [9]. Вязкость пищевого болюса зависит от его температуры, поэтому охлажденную пищу следует исключать из рациона питания больных ДМ. Рекомендуются теплые пюре, пудинги, муссы. Если блюдо жидкое, то можно использовать загустители;
3. *Сенсорные стратегии.* Для больных ДМ пожилого возраста нужно правильно организовать питание с целью облегчения процесса глотания (перед приемом пищи стимулировать аппетит) [24]. Это можно сделать следующим способом: приступая к еде начинать с закуски, кушать за красиво накрытым столом, в специально отведенном помещении. Важную роль в возбуждении аппетита играет аромат пищи. Тогда процесс приема пищи станет более легким;
4. *Специфические приемы (маневры) при глотании.* Эти приемы пациент должен запомнить и выполнять их автоматически [21, 22]:

- надгортанное глотание: основная цель, чтобы во время глотания происходило поднятие гортани, вследствие чего закрывается вход в дыхательные пути, что препятствует аспирации; это важно для пациентов, у которых есть нарушения в фарингеальной фазе или процесс глотания в данной фазе протекает очень медленно;
- ускоренное (форсированное) глотание: необходимо увеличить скорость продвижения пищевого комка, данный принцип должны соблюдать пациенты, у которых пищевой комок продвигается медленно;
- двойное глотание: его цель – минимизация рефлюкса после глотания и новой аспирации;
- маневр Мендельсона: цель – повышение степени и длительности подъема гортани, и повышение площади и длительности фазы открытия верхнего эзофагеального сфинктера [12].

Закключение. Для того, чтобы улучшить качество жизни больных ДМ необходимо помнить следующее [11, 16]: 1. орофарингеальная дисфагия – это серьезное клиническое проявление ДМ, в результате которого возможна аспирационная пневмония; 2. основными методами диагностики орофарингеальной дисфагии являются видеофлюороскопия и манометрия [16, 28]; 3. больным с орофарингеальной дисфагией нужно соблюдать ряд обязательных приемов: исключение еды на бегу, разговоров во время приема пищи, пищу принимать в спокойной обстановке и исключать все отвлекающие факторы, блюда должны иметь вязкую консистенцию и употребляться небольшими порциями [12, 20]; 4. для лечения и реабилитации больных ДМ с орофарингеальной дисфагией необходима консолидация усилий нейрогенетиков, медсестер, врачей-диетологов, технологов общественного питания и членов семьи пациента.

Ранняя диагностика и организация адекватного питания больных ДМ с орофарингеальной дисфагией не только способствует улучшению качества жизни больных, но и снижает степень инвалидизации, смертности, летальности в молодом трудоспособном возрасте.

PREVENTION OF ASPIRATION PNEUMONIA IN MYOTONIC DYSTROPHY PATIENTS WITH OROPHARYNGEAL DYSPHAGIA

E.A. Bahtina, N.A. Shnayder, T.L. Kamoza, E.A. Kozulina

Krasnoyarsk state medical academy named in honour of V.F. Vojno-Yasenetskij

Myotonic dystrophy is a multisystemic disease. Mutations may influence on development and function of different organs and tissues: smooth and skeletal-muscular tissue, heart, eyes, brain.

Myotonic dystrophy associates with oropharyngeal dysphagia. It is high risk factor of aspiration pneumonia.

Литература

1. Гайдуль К.В., Лещенко И.В., Муконин А.А. Аспирационная пневмония: некоторые аспекты этиологии, диагностики и проблемы рациональной антибактериальной терапии // Интенсивная терапия. – 2005. – № 3. – С. 23-27.
2. Козулина Е.А. Клинико-эпидемиологическая характеристика наследственных нейромышечных заболеваний в Красноярске (по данным госпитального регистра) // Сиб. мед. обозрение.- 2007.- №3.- С.109-110.
3. Миотония / Руководство для врачей / Под ред. Н.А. Шнайдер, С.Ю. Никулиной, В.В. Шпраха.- М.: НМФ «МБН», 2005. – 245 с.
4. Шнайдер Н.А., Козулина Е.А. Инновационный путь оценки клинико-эпидемиологических показателей наследственной нервно-мышечной патологии // Вузов. наука. Информ. бюллетень. – Красноярск, 2007. – С. 86.
5. Шнайдер Н.А., Козулина Е.А., Дмитренко Д.В. Клинико-генетическая гетерогенность дистрофической миотонии (обзор литературы) // Межд. неврол. журн. – 2007. – Т. 3, №13. – С. 119-130.
6. Adler V., Pincus M.R., Posner S. et al. Effects of chemopreventive selenium compounds on Jun N-kinase activities // Carcinogenesis. – 1996. – Vol. 17. – P. 1849-1854.
7. Boyce H.W. Drug-induced esophageal damage: diseases of medical progress // Gastrointest. Endosc. – 1998. – Vol. 47. – P. 547-50.
8. Broniatowski M., Grundfest-Broniatowski S., Tyler D.J. et al. Dynamic laryngotracheal closure for aspiration: a preliminary report // Laryngoscope. – 2001. – Vol. 111, N. 11. – P. 2032-2040.
9. Clavé P., Terré R., de Kraa M. et al. Therapeutic effect of increasing bolus viscosity in neurogenic dysphagia. – ESPEN, 2003. - P. 110-113.
10. Clavé P., Terré R., de Kraa M., Serra M. Approaching oropharyngeal dysphagia // Rev. Esp. Enferm. Dig. – 2004. – Vol. 96. – P. 119-131.
11. Cook I.J., Kahrillas P.J. AGA Technical review on management of oropharyngeal dysphagia // Gastroenterology. – 1999. – Vol. 116. – P. 455-78.
12. Detsky A.S., McLaughlin J.R., Baker J.P et al. What is subjective global assessment of nutritional status? // J. Parenter. Enteral. Nutr. – 1987. – Vol. 11. – P. 8-13.

13. Fardaei M., Rogers M.T., Thorpe H.M. et al. Three proteins, MBNL, MBLL and MBXL, co-localize in vivo with nuclear foci of expanded-repeat transcripts in DM1 and DM2 cells // *Hum. Mol. Genet.* – 2002. – Vol. 11. – P. 805-814.
14. Glover M.L., Reed M.D. Lower respiratory tract infections // *Pharmacotherapy: A Pathophysiologic Approach.* – 2002. – P. 1849-1867.
15. Harper P.S., Harley H.G., Reardon W. et al. Anticipation in myotonic dystrophy: new light on an old problem // *Am. J. Hum. Genet.* – 1992. – Vol. 51. – P. 10-16.
16. Kahrilas P.J., Logemann J.A., Lin S., Ergun G.A. Pharyngeal clearance during swallowing: a combined manometric and videofluoroscopic study // *Gastroenterology.* – 1992. – Vol. 103. – P. 128-136.
17. Kurihara T. New classification and treatment for myotonic disorders // *Int. Med.* – 2005. – Vol. 44, N. 10. – P. 1027-1032.
18. Larkin K., Fardaei M. Myotonic dystrophy - a multigene disorder // *Brain Res. Bull.* – 2001. – Vol. 56. – P. 389-395.
19. Liquori C., Ricker K., Moseley M.L. et al. Myotonic dystrophy type 2 caused by a CCTG expansion in intron 1 of ZNF9 // *Science.* – 2001. – Vol. 293. – P. 864-867.
20. Logemann J. A. Oropharyngeal dysphagia and nutritional management // *Current Opinion in Clinical Nutrition & Metabolic Care.* – 2007. – Vol. 10, No. 5. – P. 611-614.
21. Logemann J.A. Dysphagia: Evaluation and Treatment // *Folia Phoniatr. Logop.* – 1995. – Vol. 47. – P. 121-129.
22. Logemann J.A. Manual for the videofluorographic study of swallowing. – Austin: Pro-Ed, 1993. – P.107-111.
23. Logemann J.A., Kahrilas P.J., Kobara M., Vakil N.B. The benefit of head rotation on pharyngoesophageal dysphagia // *Arch. Phys. Med. Rehabil.* – 1989. – Vol. 70. – P. 767-771.
24. Logemann J.A., Pauloski B.R., Colangelo L. et al. Effects of a sour bolus on oropharyngeal swallowing measures in patients with neurogenic dysphagia // *J. Speech Hear Res.* – 1995. – Vol. 38. – P. 556-563.
25. Marik P.E. Aspiration pneumonitis and aspiration pneumonia // *N. Engl. J. Med.* – 2001. – Vol. 344, No. 9. – P. 665-671.
26. Ogata A., Terae S., Fujita M., Tashiro K. Anterior temporal white matter lesions in myotonic dystrophy with intellectual impairment: an MRI and neuropathological study // *Neuroradiology.* – 1998. – Vol. 40. – P. 411-415.
27. Pancorbo-Hidalgo P.L., Garcia-Fernandez F.P., Ramirez-Perez C. Complications associated with enteral nutrition by nasogastric tube in an internal medicine unit // *J. Clin. Nurs.* – 2001. Vol. 10. – P. 482-490.

28. Rasley A., Logemann J.A., Kahrilas P.J. et al. Prevention of barium aspiration during videofluoroscopic swallowing studies: value of change in posture // *Am. J. Roentgenol.* – 1993. – Vol. 160. – P. 1005-1009.
29. Russell S.L., Boylan R.J., Kaslick R.S. et al. Respiratory pathogen colonization of the dental plaque of institutionalized elders // *Spec. Care. Dentist.* – 1999. – Vol. 19, No. 3. – P. 128-134.
30. Sjogreen L., Engvall M., Ekstrom A. et al. Orofacial dysfunction in children and adolescents with myotonic dystrophy // *Developmental Med. & Child. Neurol.* – 2007. – Vol. 49, No. 1. – P. 18-22.
31. Stoschus B., Allescher H.D. Drug-induced dysphagia // *Dysphagia.* – 1993. – Vol. 8. – P. 154-159.
32. Tedeschi D., Lombardi V., Mancuso M. et al. Potential involvement of ubiquinone in myotonic dystrophy pathophysiology: New diagnostic approaches for new rationale therapeutics // *Neurol. Sci.* – 2000. – Vol. 21, No. 5. – P. 979-980.