

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
_____ № _____

СТАНДАРТИ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ
«ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ МІАСТЕНІЇ»

2022

Загальна частина**Назва діагнозу: Міастенія.**

Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:

G 70.0 Міастенія (myasthenia gravis)

G70.20 Вроджена або набута міастенія

Розробники:

Комаріда Олександр Олегович	перший заступник Міністра охорони здоров'я України, голова робочої групи;
Машкевич Олександра Григорівна	генеральний директор Директорату медичних послуг Міністерства охорони здоров'я України, заступник голови робочої групи;
Гріценко Олександр Володимирович	керівник експертної групи з питань раціонального застосування лікарських засобів Директорату фармацевтичного забезпечення Міністерства охорони здоров'я України;
Слободін Тетяна Миколаївна	професор кафедри неврології № 1 Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Бондаренко Анастасія Валеріївна	професор кафедри дитячих інфекційних хвороб та дитячої імунології Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Гриб Вікторія Анатоліївна	завідувач кафедри неврології та нейрохірургії Івано-Франківського національного медичного університету;
Кальбус Олександр Іванович	завідувач кафедри неврології Дніпровського державного медичного університету, заступник голови робочої групи з клінічних питань;
Московко Геннадій Сергійович	завідувач кафедри неврології та нейрохірургії факультету післядипломної освіти Вінницького національного медичного університету імені М.І. Пирогова;
Чоп'як Валентина Володимирівна	завідувач кафедри клінічної імунології та алергології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького;
Яцишин Роман Іванович	завідувач кафедри внутрішньої медицини № 1, клінічної імунології та алергології імені Є.М. Нейко Івано-Франківського національного медичного університету;
Панасюк Олена Леонідівна	старший науковий співробітник державної установи «Інститут епідеміології та інфекційних хвороб імені Л.В. Громашевського Національної академії медичних наук України» (за згодою);

Пашковський Вадим Іванович	завідувач відділення неврології № 1 комунального підприємства «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня імені І.І. Мечникова» (за згодою);
Семеряк Орест Михайлович	керівник центру нервово-м'язових захворювань комунального некомерційного підприємства Львівської обласної ради «Львівська обласна клінічна лікарня» (за згодою);
Тер-Вартаньян Семен Христофорович	головний лікар медичного центру товариства з обмеженою відповідальністю «Інститут ревматології» (за згодою);
Дельва Михайло Юрійович	завідувач кафедри нервових хвороб Полтавського державного медичного університету;
Личко Володимир Станіславович	доцент кафедри нейрохірургії та неврології навчально-наукового медичного інституту Сумського державного університету;

Методологічний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана Іванівна	начальник відділу стандартизації медичної допомоги державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу.
----------------------------	--

Рецензенти:

Мяловицька Олена Анатоліївна	професор кафедри внутрішньої медицини навчально-наукового центру «Інститут біології та медицини» Київського національного університету імені Тараса Шевченка, д.мед.н., професор;
Товажнянська Олена Леонідівна	завідувачка кафедри неврології Харківського національного медичного університету, д.мед.н., професор.

Дата оновлення стандартів – 2027 рік

Перелік скорочень

AXE	– антихолінестеразні засоби
AXP	– рецептори ацетилхоліну
ЕМГ	– електроміографія
ЗОЗ	– заклад охорони здоров'я
КТ	– комп'ютерна томографія
МГ	– міастенія Гравіс
MPT	– магнітно-резонансна томографія
MuSK	– м'язово-специфічна тирозин-кіназа
Форма первинної облікової документації 003/о	– Медична карта стаціонарного хворого, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974
Форма первинної облікової документації 025/о	– Медична карта амбулаторного хворого, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974

Стандарт 1. Організація надання медичної допомоги

Положення стандарту медичної допомоги

Лікарі різних спеціальностей мають бути обізнані щодо основних клінічних проявів очної та генералізованої міастенії з метою їх ранньої підозри та скерування до лікарів-неврологів, які здійснюють їх діагностику, призначення подальшого лікування пацієнтів з міастенією.

Медична допомога пацієнтам з міастенією потребує міждисциплінарної співпраці та інтегрованого ведення хворих мультидисциплінарною командою фахівців, до якої мають бути включені лікарі загальної практики-сімейної медицини, неврологи, де облік та основне ведення здійснюється лікарями неврологами.

Обґрунтування

Рання діагностика та початок лікування пацієнтів з міастенією сприяє попередженню розвитку невідкладних станів (кризів), інвалідизації та передчасної смерті пацієнтів.

Ефективні системи комунікації, які відповідають конкретним потребам окремих осіб, є найважливішими для забезпечення своєчасної діагностики, направлення та лікування пацієнтів. Пацієнти з міастенією повинні бути впевнені, що усі спеціалісти охорони здоров'я, які беруть участь у їхньому лікуванні, добре спілкуються між собою і з ними.

Завдяки розширенню масштабів просвітницьких заходів щодо міастенії за останні роки в багатьох країнах було зафіксовано поліпшення діагностики, що призвело до збільшення первинної захворюваності та поширеності, а також до деякого скорочення діагностичної затримки між виявленням симптомів і постановкою діагнозу.

Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1. Існує локально узгоджений клінічний маршрут пацієнта, що координує та інтегрує медичну допомогу для забезпечення своєчасного направлення, діагностики та лікування пацієнтів з міастенією.

2. Існує задокументований індивідуальний план допомоги, узгоджений з пацієнтом і доступний мультидисциплінарній команді, що містить інформацію про діагноз пацієнта, лікування і ведення його стану.

3. Пацієнти і, за згодою, члени сім'ї / особи, які здійснюють догляд, забезпечуються у доступній формі інформацією щодо їхнього стану, плану лікування і подальшого спостереження, навчання навичок, необхідних для поліпшення результатів медичної допомоги, контактів для отримання додаткової інформації та консультації.

Бажані:

1. Надавачі медичних послуг розміщують інформаційні матеріали стосовно основних клінічних проявів міастенії в доступних для пацієнтів місцях, а також на своїх вебсайтах та офіційних сторінках ЗОЗ у соціальних мережах.

Стандарт 2. Діагностика

Положення стандарту медичної допомоги

Діагноз міастенії може бути запідозрений лікарем будь-якої спеціальності на основі виявлення у пацієнта насторожуючих ознак міастенії.

Діагноз міастенії, його диференціацію та верифікацію, визначення конкретної клінічної форми, класу захворювання за MGFA здійснюється лікарями неврологами на підставі анамнестичних та клінічних даних, даних лабораторних обстежень (а саме - спеціальних імунологічних маркерів), електрофізіологічних даних (електроміографія), даних візуалізації середостіння (МРТ або КТ середостіння на предмет тимому) та проведення диференційної діагностики.

Обґрунтування

Міастенія має варіабельні клінічні та лабораторні прояви, які можуть зустрітися в практиці лікаря будь-якої спеціальності, тому для своєчасної діагностики міастенії першочергове значення має вміння лікарів визначити насторожуючі ознаки міастенії для подальшого скерування до лікаря невролога для встановлення діагнозу та призначення лікування.

Диплопія, птоз, патологічна втомлюваність та слабкість м'язів, особливо після фізичних навантажень часто є провідними симптомами міастенії.

У разі підозри на міастенію діагностика повинна бути послідовною: клінічний огляд, лабораторна (виявлення антитіл до ацетилхолінових рецепторів, якщо вони не виявляються – виявлення антитіл до м'язово-специфічної тирозин-кінази – MuSK), у разі відсутності антитіл до АХР та MuSK – проведення ЕМГ. Проведення ЕМГ може бути первинним додатковим обстеженням для ургентних пацієнтів.

Додатковим, але не обов'язковим методом діагностики міастенії є неостигмінова (прозеринаова) проба. Її слід проводити у тому разі, коли існує підозра міастенії, але антитіла до АХР та до MuSK, а також дані ЕМГ є негативними.

Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1. Пацієнти, у яких виявлено насторожуючі ознаки, за якими може бути запідозрена міастенія, мають бути скеровані впродовж 10 днів до лікаря невролога.

Діагностичні заходи для встановлення діагнозу міастенії включають: оцінка скарг, збір анамнезу (життя, дебют симптомів, їх перебіг, тривалість тощо), імунологічна лабораторна діагностика (базова - імунологічне обстеження на антитіла до АХР, а за при їх відсутності – до MuSK).

2. У разі підозри на міастенію імунологічна лабораторна діагностика повинна бути поетапною: спочатку оцінюють наявність антитіл до АХР. Якщо вони виявляються – діагноз підтверджено, інші дослідження (виявлення антитіл до MuSK, ЕМГ) не проводять, бо діагноз вважається підтвердженим.

3. Якщо антитіла до АХР у крові не виявляються, після цього проводять виявлення антитіл до MuSK.

4. Якщо антитіла до MuSK також не виявляються, проводять ЕМГ (спочатку стимуляційну, при негативному результаті – ЕМГ окремого нервового волокна).

5. Якщо результати перелічених досліджень негативні (не виявлено антитіла до АХР, MuSK, негативні дані ЕМГ), пацієнта слід скерувати до спеціалізованих закладів (або фахівців, що займаються міастенією).

6. Додатковим, проте необов'язковим діагностичним тестом є неостигмінова (прозеринава) проба.

7. При підозрі на міастенію хворим слід проводити візуалізацію переднього середостіння на предмет виявлення тимоми (КТ або МРТ).

8. Якщо діагноз міастенії підтверджено, пацієнтам слід провести скринінгову оцінку функції щитоподібної залози (Т4-вільний, ТТГ), у разі виявлення відхилень – скерувати до ендокринолога.

Бажані:

1. Пацієнтам доцільно провести аналіз крові на виявлення антитіл до титину, що є маркером тимом ще на субклінічній стадії. У разі, якщо тимома виявлена методом МРТ або КТ, або пацієнту проведено тимектомію з приводу тимоми в анамнезі, антитіла до титину виявляти недоцільно.

2. Для диференційної діагностики міастенії та синдрому Ламберта-Ітона (паранеопластичний міастенічний синдром), проводять аналіз крові на виявлення антитіл до SOX1 (зазначені антитіла виявляються при синдромі Ламберта-Ітона).

Стандарт 3. Лікування

Положення стандарту медичної допомоги

Лікування пацієнтам з міастенією призначається лікарем неврологом після встановлення діагнозу міастенії та визначення її клінічної форми (очна або генералізована).

Основними методами лікування міастенії в залежності від форми є: симптоматичне лікування (призначення антихолінестеразних засобів), патогенетична терапія (глюкокортикоїди, а за потреби – цитостатики), короткострокова терапія (плазмаферез або імуноглобулін внутрішньовенно), хірургічне лікування (тимектомія), лікування супутньої патології.

Госпіталізація пацієнтів з міастенією у ЗОЗ, що спеціалізуються на діагностиці та лікуванні неврологічних захворювань та має у своїй структурі відділення інтенсивної терапії / реанімації, здійснюється негайно за наявності критеріїв, що зазначені у додатку.

Обґрунтування

Міастенія може мати хвилеподібний перебіг з чередуванням періодів погіршення та поліпшення стану.

У разі швидкої прогресії м'язової слабкості, особливо із залученням м'язів орорфациальної та дихальної мускулатури може розвинутих міастенічний криз, який, у разі несвоєчасної діагностики та лікування може призвести до смерті хворого.

При наявності симптомів м'язової слабкості, що супроводжуються порушенням ковтання та дихання, пацієнти мають бути госпіталізованими до спеціалізованих ЗОЗ, що мають неврологічне відділення та відділення інтенсивної терапії / реанімації.

Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1. Вибір методу лікування залежить від клінічної форми міастенії і може вимагати як монотерапії (лікування антихолінестеразними засобами при нетяжкому перебігу очної форми міастенії), так і поєднаних варіантів терапії (в усіх інших випадках).

2. Очікуваними результатами ефективності лікування є досягнення стану мінімальних проявів: у пацієнта немає симптомів або функціональних обмежень від МГ, але виявляється слабкість при обстеженні деяких м'язів або стану ремісії – відсутність проявів міастенії (як виключення – може бути слабкість змикання повік), пацієнт не потребує прийому АХЕ засобів (фармакологічна ремісія) або будь-якої терапії (повна ремісія).

3. Під час лікування пацієнтам з МГ проводиться моніторинг стану, що включає: клінічні огляди, лабораторні обстеження (загальний аналіз крові, печінкові та ниркові проби, контроль побічних дій призначених лікарських засобів).

4. У пацієнтів із очною формою міастенії основним методом лікування є призначення симптоматичної терапії (таблетовані АХЕ засоби), а при недостатній ефективності додатково призначають імуносупресивну терапію

(препарати першої лінії – глюкокортикостероїди – преднізолон / метилпреднізолон; препарати другої лінії - цитостатики).

5. Якщо протягом декількох тижнів прийому піридостигміну в адекватних дозах не настає задовільного контролю симптоматики, необхідно розпочати прийом преднізолону (рекомендовано – за альтернуючою схемою).

6. У пацієнтів із генералізованою формою міастенії основними методами лікування є призначення комбінованої терапії - симптоматичної (таблетовані АХЕ засоби) та імуносупресивної терапії (препарати першої лінії - глюкокортикостероїди – преднізолон / метилпреднізолон та додатково (за необхідності) – азатіоприн. За потреби призначаються інші препарати-цитостатики, ритуксимаб).

7. Патогенетичне лікування генералізованої форми МГ розпочинається з призначення преднізолону (або метилпреднізолону), зазвичай через день.

8. Дозу преднізолону необхідно знижувати до мінімальної ефективної дози тільки після отримання фармакологічної ремісії (відсутність симптоматики після відміни піридостигміну) протягом щонайменше 2-3 місяців.

9. Якщо симптоматика відновлюється на тлі зниження добової дози преднізолону до нижньої межі 7,5-10 мг (або до 15-20 мг при прийомі препарату за альтернуючою схемою), необхідно розглянути можливість імуносупресивної терапії.

10. Для пацієнтів з МГ, які отримують преднізолон / метилпреднізолон, і яким не вдається досягти стану мінімальних клінічних проявів на дозі преднізолону 20 мг через день (або 10 мг щодня), слід додатково призначити азатіоприн (а при його непереносимості – інший цитостатик).

11. Пацієнтам з МГ, у яких виявлено тимому, за відсутності протипоказань необхідно провести тимектомію (планово, при стабільному стані).

12. Пацієнтам з МГ, асоційованої з антитілами до АХР, у віці до 50 років, у яких не виявлено тимоми, також слід рекомендувати планову тимектомію на ранніх етапах (бажано – протягом перших 2-х років від дебюту симптомів МГ) для покращення клінічних результатів та мінімізації потреб в імунотерапії та госпіталізації, спричиненої загостренням захворювання.

13. Імуносупресивна терапія призначається:

13.1. якщо не вдається досягти ремісії або стану мінімальних клінічних проявів при використанні преднізолону / метилпреднізолону в адекватних дозах впродовж 3-х місяців;

13.2. якщо після настання ремісії або стану мінімальних клінічних проявів після зниження дози преднізолону до 15-20 мг через день (або до 7,5-10 мг щодня) відзначається наростання симптоматики захворювання;

13.3. за наявності значних побічних ефектів при застосуванні глюкокортикостероїдів з метою зниження підтримуючої дози («спаринг-ефект»), а також побічних ефектів, пов'язаних з прийомом низьких доз глюкокортикостероїдів;

13.4 за наявності у пацієнтів з міастенією супутніх захворювань, таких як цукровий діабет, остеопороз, ішемічна хвороба серця або зі значною бульбарною або дихальною слабкістю.

14. При різкому погіршенні стану пацієнтів з МГ або при розвитку міастенічного кризу пацієнтів з МГ госпіталізують у відділення інтенсивної терапії / реанімації та призначають короткострокову терапію (імуноглобулін внутрішньовенно або плазмаферез).

15. Пацієнтам з міастенією, які потребують імуносупресивної терапії, протипоказано застосування живих вакцин, також існують підвищені ризики від застосування живих ослаблених вакцин.

Бажані:

1. Пацієнтам з міастенією, які потребують імуносупресивної терапії, доцільно провести щеплення (від пневмококу, грипу, *Haemophilus influenzae* та *Varicella zoster*), за можливості планувати вакцинацію (з оцінкою відповіді) перед початком імуносупресивної терапії.

Індикатори якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ клінічного маршруту пацієнта (далі – КМП) з міастенією.
2. Відсоток пацієнтів з МГ, яким проведено візуалізацію середостіння на предмет виявлення тимом.

Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ клінічного маршруту пацієнта з міастенією.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандартів медичної допомоги «Діагностика та лікування міастенії».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів у регіоні. Якість надання медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам КМП, відповідність КМП чинним Стандартам медичної допомоги даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження КМП в ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2022 рік – 90%;

2023 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора.

ЗОЗ, що має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються лікарями, які надають первинну медичну допомогу, лікарями неврологами (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих в районі обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів неврологів (ЗОЗ,

що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з міастенією (наданий екземпляр КМП). Джерелом інформації є КМП, наданий лікарями, які надають первинну медичну допомогу, лікарями неврологами (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам).

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2. Відсоток пацієнтів з МГ, яким проведено візуалізацію середостіння на предмет виявлення тимоми.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях стандартів медичної допомоги «Діагностика та лікування міастенії».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Аналіз індикатора дозволить своєчасно виявити проблеми, пов'язані з проведенням скринінгових обстежень. Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження стандарту медичної допомоги не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора

Організація, яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з МГ, структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються лікарями-неврологами, спеціалізованими ЗОЗ, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх лікарів-неврологів, спеціалізованих ЗОЗ, які надають допомогу пацієнтам з МГ, зареєстрованих в районі обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з МГ, які лікувалися у ЗОЗ за звітний період. Джерелом інформації є: Медична карта стаціонарного хворого (Форма 003/о), Медична карта амбулаторного хворого (Форма 025/о).

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з МГ, яким проведено КТ або МРТ переднього середостіння на предмет виявлення тимоми.

Джерелом інформації є: Медична карта стаціонарного хворого (Форма 003/о), Медична карта амбулаторного хворого (Форма 025/о).

Значення індикатора наводиться у відсотках.

Перелік літературних джерел, використаних при розробці стандарту медичної допомоги

1. Електронний документ «Клінічна настанова, заснована на доказах «Міастенія Гравіс», 2022.
2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974 (зі змінами).
3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313 (зі змінами).
4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 13 червня 2022 року № 1011 «Про затвердження чотирнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**Генеральний директор
Директорату медичних послуг**

Олександра МАШКЕВИЧ

Госпіталізація пацієнтів з міастенією

Критерії госпіталізації пацієнтів з міастенією:

- порушення ковтання;
- порушення дихання;
- швидкопрогресуюча або виражена м'язова слабкість;
- інфекційні ускладнення;
- підозра на міастенічний, холінергічний або змішаний криз;
- інші маніфестації, що можуть нести загрозу життю пацієнта.

Загальні принципи ургентної госпіталізації:

1. При значних бульбарних симптомах, при зниженні показника життєвої ємності легень, при респіраторних симптомах при прогресуючому погіршенні стану пацієнт з міастенією має бути ургентно госпіталізований у спеціалізований ЗОЗ, що має в своїй структурі ВРІТ та неврологічний стаціонар.
2. При госпіталізації обов'язковою є оцінка функції ковтання.
3. Обов'язковою є систематична оцінка життєвої ємності легень.

Лікування при тяжких бульбарних та респіраторних симптомах:

1. Внутрішньовенний імуноглобулін
2. Плазмаферез

Вважається, що ефективність даних методів співставна.
