**Додаток 4.**

**Захворювання та їх особливості у дітей, що потребують паліативної допомоги**

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Група захворювань | Діагнози | | | | |
| Діагноз першопричини та діагнози з Хрестиком (†) | Діагнози проявів та діагнози з зірочкою (\*) | Коди, що визначають хронічній стан пацієнта, | Примітка |
| **1** | **2** | **3** | **4** | **5** |
| **І. НОВОУТВОРЕННЯ, В ТОМУ ЧИСЛІ ДОБРОЯКІСНІ.** | | | | |
|  | **C00-D48** Новоутворення  **D76.0** Гістіоцитоз із клітин Лангерганса **(тут і далі *ОЗ – орфанні захворювання)*)**  **D76.3** Інші гістіоцитозні синдроми (синдром Розаї - Дорфмана) **(*ОЗ*)** | G73.1\* Синдром Ламберта-Ітона  G73.2\* Інші міастенічні синдроми при новоутвореннях  G94.1\* Гідроцефалія при пухлинних хворобах (C00-D48 †) |  | Во взаємодії в текстовому полі вказати стадію новоутворення |
| **ІІ. ІНФЕКЦІЙНІ ЗАХВОРЮВАННЯ ТА ЇХ НАСЛІДКИ** | | | | |
| ВІЛ/СНІД | **B20** Хвороба, зумовлена вірусом імунодефіциту людини [ВIЛ], яка проявляється інфекційними та паразитарними хворобами  **B21** Хвороба, зумовлена вірусом імунодефіциту людини [ВIЛ], яка супроводжується злоякісними пухлинами  **B22** Хвороба, зумовлена вірусом імунодефіциту людини [ВIЛ], з проявами інших уточнених хвороб  **B23** Хвороба, зумовлена вірусом імунодефіциту людини [ВIЛ], яка супроводжується іншим станом |  |  |  |
| Постінфекційна енцефалопатія головного мозку з важким перебігом (наслідками)  Важкі ускладнення бактеріального запалення оболонок головного або спинного мозку | **A69.2** Хвороба Лайма **(*ОЗ*)**  **В69.0** Цистицеркоз центральної нервової системи **(*ОЗ*)**  **В67.3** Інфекція інших локалізацій і множинний ехінококоз, викликаний Echinococcus granulosus (ехінококоз головного і спинного мозку) **(*ОЗ*)**  **В67.6** Інфекція інших локалізацій і множинний ехінококоз, викликаний Echinococcus multilocularis (альвеолярний ехінококоз головного і спинного мозку) **(*ОЗ*)**  **G09** Наслідки запальних хвороб центральної нервової системи (не може бути основним діагнозом) | **F07.1** Постенцефалітичний синдром  **F07.8** Інші органічні розлади особистості та поведінки внаслідок захворювання, травми та дисфункції головного мозку  **G14** Постполіомієлітичний синдром  **G21** Вторинний паркінсонізм (G21.3, G21.8);  **G81** Гемiплегiя  **G82** Параплегія та тетраплегiя  **G83** Iншi паралiтичнi синдроми  **G91.0** Гідроцефалія при інфекційних та паразитарних хворобах, класифікованих в інших рубриках ((A00-B94.9, B99 †)  G94 Інші ураження головного мозку при хворобах, класифікованих в інших рубриках  **G93.1** Аноксичні ураження головного мозку, не класифіковані в інших рубриках | **U80.5** Тетраплегія, параплегія, диплегія, моноплегія і геміплегія з будь-якої причини | Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 3 |
| Стан, що є наслідком внутрішньоутробних інфекцій | **G09** Наслідки запальних хвороб центральної нервової системи (*не може бути основним діагнозом*) | **F07.1** Постенцефалітичний синдром  **F07.8** Інші органічні розлади особистості та поведінки внаслідок захворювання, травми та дисфункції головного мозку  **G14** Постполіомієлітичний синдром  **G21** Вторинний паркінсонізм (G21.3, G21.8);  **G81** Гемiплегiя  **G82** Параплегія та тетраплегiя  **G83** Iншi паралiтичнi синдроми  **G91.0** Гідроцефалія при інфекційних та паразитарних хворобах, класифікованих в інших рубриках ((A00-B94.9, B99 †)  **G94** Інші ураження головного мозку при хворобах, класифікованих в інших рубриках  **G93.1** Аноксичні ураження головного мозку, не класифіковані в інших рубриках |  | Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 3 |
| **ІІІ. УШКОДЖЕННЯ ЦНС, ВИКЛИКАНІ ГІПОКСІЄЮ, КРОВОТЕЧАМИ, ТРОМБОЗАМИ, ТРАВМАМИ АБО ОТРУЄННЯМИ** | | | | |
| Пологова травма  Гіпоксія/асфіксія  Асфіксія при народженні  Внутрішньоутробна гіпоксія  Гіпоксично-ішемічна енцефалопатія  Посттравматичні енцефалопатії  Токсичні енцефалопатії (в т.ч. синдром відміни у новонародженого, неонатальна абстиненція | **P10** Розрив внутрішньочерепних тканин та крововилив внаслідок пологової травми  **P11** Інші пологові травми центральної нервової системи  **P14** Пологове ушкодження периферичної нервової системи  **P91.7** Набута гідроцефалія у новонародженого. Включає Постгеморагічну гідроцефалію у новонародженого або Пост-внутрішньошлуночковий крововилив гідроцефалія новонароджених  **P91.63** Гіпоксично-ішемічна енцефалопатія [ГІЕ] у новонародженого 3 стадії  **P91.20** Церебральна лейкомаляція у новонародженого, неуточнена  **P91.21** Церебральна лейкомаляція у новонародженого, кістозна  **P91.1** Набуті перивентрикулярні кісти у новонародженого. Набуті поренцефалічні кісти у новонародженого  **P96.1** Симптоми медикаментозної абстиненції у новонародженого, зумовлені наркоманією матері  **P96.2** Симптоми абстиненції у новонародженого, зумовлені терапевтичним застосуванням ліків |  |  | Діти з хворобами з даної групи включається в пакет не раніше перших 2 місяців життя |
| **ІV. МЕТАБОЛІЧНІ ЗАХВОРЮВАННЯ.** | | | | |
| Генетично обумовлені порушення обміну:  амінокислот  пуринів  вуглеводів  ліпідів  металів  Хвороби пероксимної функції  Лізосомні захворювання  Мукополісахаридози | **E11.2** Інсулінонезалежний цукровий діабет з ураженням нирок (аутосомно-домінантна тубулоінтерстиціальна хвороба нирок, пов'язана з HNF1B) **(*ОЗ*)**  **E11.8** Інсулінонезалежний цукровий діабет з неуточненими ускладненнями (успадковані від матері діабет і глухота (мітохондріальний діабет) **(*ОЗ*)**  **E34.8** Інші уточнені ендокринні порушення (синдром Вольфрама) **(*ОЗ*)**  **E70** Порушення обміну ароматичних амінокислот  **E71** Порушення обміну амінокислот з розгалуженим ланцюгом та порушення обміну  **E72** Інші порушення обміну амінокислот (*ОЗ***)**  **E74** Інші порушення обміну вуглеводів  **E75** Порушення обміну сфiнголiпiдiв та інші розлади в накопиченні лiпiдiв  **E76** Порушення обміну глiкозамiноглiканiв  **E77** Порушення обміну глiкопротеїдiв  **E78** Порушення обміну лiпопротеїдiв та інші лiпiдемiї  **E79** Порушення обміну пуринів та пiримiдинiв  **E79.1** Cиндром Леша - Найхан **(*ОЗ*)**  **E80** Порушення обміну порфірину та бiлiрубiну  **Е85.8** Інші форми амілоїдозу **(*ОЗ*)**  **Е88.0** Порушення обміну плазматичних білків, не класифіковані в інших рубриках **(*ОЗ*)**  **Е88.8** Інші уточнені порушення обміну речовин **(*ОЗ*)** |  |  |  |
| **V. ДЕГЕНЕРАТИВНІ ЗАХВОРЮВАННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ (ГЕНЕТИЧНО ОБУМОВЛЕНІ ТА НЕВІДОМОЇ ЕТІОЛОГІЇ) А ТАКОЖ ДЕМІЄЛІНІЗУЮЧІ ЗАХВОРЮВАННЯ** | | | | |
| Розсіяний склероз  Прогресуюча дегенерація сірої речовини головного мозку  Губчаста дегенерація  Мітохондріальні захворювання  Інші дегенеративні захворювання нервової системи | **G35** Розсіяний склероз  **G36** Інша форма гострої дисемінованої демієлінізації  **G37** Інші демієлінізуючі хвороби центральної нервової системи  **G10** Хвороба Гантiнгтона **(*ОЗ*)**  **G12** Спінальна м`язова атрофія та споріднені синдроми **(*ОЗ*)**  **G23** Інші дегенеративні хвороби базальних гангліїв  **G31.0** Обмежена атрофія головного мозку **(*ОЗ*)**  **G31.8** Інші уточнені дегенеративні хвороби нервової системи (синдром Альперса) **(*ОЗ*)**  **G31.9** Дегенеративна хвороба нервової системи, неуточнена **(*ОЗ*)**  **G04-G05** Енцефаліт, мієліт та енцефаломієліт. Енцефаліт, мієліт та енцефаломієліт при хворобах, класифікованих в інших рубриках Прогресуючий енцефаломієліт з ригідністю і міоклонусом **(*ОЗ*)**  **G21.2** Вторинний паркінсонізм, спричинений іншими зовнішніми факторами **(*ОЗ*)**  **G21.8** Інші форми вторинного паркінсонізму **(*ОЗ*)**  **G40.4** Інші види генералізованої епілепсії та епілептичних синдромів (синдром Леннокса - Гасто, синдром Драве, ювенільна міоклонічна епілепсія, пролонговані судоми у дітей) **(*ОЗ*)**  **G40.5** Специфічні епілептичні синдроми **(*ОЗ*)** |  | **U80.2** Розсіяний склероз |  |
| **VI. ГЕНЕТИЧНО ОБУМОВЛЕНІ НЕРВОВО-М’ЯЗОВІ ЗАХВОРЮВАННЯ** | | | | |
| М’язова дистрофія  Міотонічні дистрофії  Спінальна м’язова атрофія | **G11** Спадкова атаксія  **G24** Дистонія **(*ОЗ*)**  **G60.0** Спадкова моторна та сенсорна невропатія **(*ОЗ*)**  **G70** Мiастенiя gravis (тяжка міастенія) та інші порушення нервово-м'язового з’єднання  **G70.0** Міастенія гравіс (тяжка міастенія)  (міастенія гравіс, міастенія гравіс дорослого віку, ювенільна міастенія гравіс) **(*ОЗ*)**  **G70.2** Вроджена або набута міастенія (вроджений міастенічний синдром) **(*ОЗ*)**  **G71.0** М‘язова дистрофія **(*ОЗ*)**  **G 71.1** Міотонічні розлади (міотонія) **(*ОЗ*)**  **G71.2** Природжені міопатії **(*ОЗ*)**  **G71.3** Мітохондріальна міопатія, не класифікована в інших рубриках (синдром MELAS) **(*ОЗ*)**  **G72.3** Періодичний параліч (пароксизмальна міоплегія) **(*ОЗ*)**  **G72.4**.Запальна міопатія, не класифікована в інших рубриках (анти-ГМГ-КоА міопатія) **(*ОЗ*)**  **G73.1\*** Синдром Ламберта-Ітона (C00-D48 †)  **G95.0** Сирингомієлія та сирингобульбія **(*ОЗ*)** |  |  |  |
| **VII. ПРОГРЕСУЮЧІ ГЕНЕТИЧНО ОБУМОВЛЕНІ ЗАХВОРЮВАННЯ, ПОВ’ЯЗАНІ ЗІ ЗНАЧНИМ СКОРОЧЕННЯМ ТРИВАЛОСТІ ЖИТТЯ** | | | | |
| Муковісцидоз  Туберозний склероз та інші факомотози  Скелетні порушення, деякі кісткові дисплазії  Захворювання сполучної тканин | **E84** Кістозний фіброз  **Q85** Факоматози, не класифіковані в інших рубриках **(*ОЗ*)**  **Q75.0** Краніосиностоз **(*ОЗ*)**  **Q75.1** Черепно-лицевий дизостоз **(*ОЗ*)**  **Q76.1** Синдром Кліппеля – Фейля **(*ОЗ*)**  **Q77.0** Ахондрогенезія **(*ОЗ*)**  **Q77.4** Ахондроплазія гіпохондроплазія **(*ОЗ*)**  **Q77.7** Спондилоепіфізарна дисплазія **(*ОЗ*)**  **Q77.8** Інша остеохондродисплазія з дефектами росту трубчастих кісток і хребетного стовпа **(*ОЗ*)**  **Q78** Інші остеохондродисплазії **(*ОЗ*)**  **Q78.0** Незавершений остеогенез **(*ОЗ*)**  **Q78.**2 Остеопетроз (мармурова хвороба) **(*ОЗ*)**  **Q78.6** Множинні вроджені екзостози  (множинна остеохондрома) **(*ОЗ*)**  **Q79.6** Синдром Елерса-Данлоса **(*ОЗ*)**  **Q80.8** Інший вроджений іхтіоз **(*ОЗ*)**  **Q80.**2 Пластинчастий [ламелярний] іхтіоз **(*ОЗ*)**  **Q80.**3 Вроджена бульозна іхтіозіформна еритродермія **(*ОЗ*)**  **Q80.8** Інший вроджений іхтіоз **(*ОЗ*)**  **Q81** Бульозний епідермоліз **(*ОЗ*)**  **Q87.1** Синдроми вроджених вад, що проявляються карликовістю **(*ОЗ*)**  **Q87.2** Синдроми вроджених вад з переважним залученням кінцівок  **Q87.3** Синдроми вроджених вад, що проявляються надмірним ростом на ранніх  етапах розвитку **(*ОЗ*)**  **87.4** Синдром Марфана **(*ОЗ*)**  **Q87.8** Інші уточнені синдроми вроджених вад, не класифіковані в інших рубриках **(*ОЗ*)**  **Q89.8** Інші уточнені вроджені вади розвитку  **Q96** Синдром Тернера **(*ОЗ*)**  **Q97** Інші аномалії статевих хромосом, жіночий фенотип, не класифіковані в інших рубриках **(*ОЗ*)**  **Q98** Інші аномалії статевих хромосом, чоловічий фенотип, не класифіковані в інших рубриках **(*ОЗ*)**  **M02.3** Хвороба Рейтера **(*ОЗ*)**  **M05.0** Синдром Фелті **(*ОЗ*)**  **M06.1** Синдром Стілла у дорослих **(*ОЗ*)**  **M07** Псоріатична артропатія **(*ОЗ*)**  **M08.0** Ювенільний ревматоїдний артрит **(*ОЗ*)**  **M11.1** Родинний хондрокальциноз **(*ОЗ*)**  **M14.4** Артропатія при амілоїдозі **(*ОЗ*)**  **M30.0** Вузликовий поліартеріїт **(*ОЗ*)**  **M30.1** Поліартеріїт із залученням легенів (Чарджа -Стросса, еозинофільний гранулематоз із поліангіїтом) **(*ОЗ*)**  **M30.3** Слизово-шкірний синдром лімфатичних вузлів (Кавасакі) **(*ОЗ*)**  **M31.0** Синдром Гудпащера **(*ОЗ*)**  **M31.3** Гранульоматоз Вегенера **(*ОЗ*)**  **M31.4** Синдром дуги аорти (Такаясу) (неспецифічний аортоартеріїт) **(*ОЗ*)**  **M31.5** Гігантоклітинний артеріїт (хвороба Хортона) **(*ОЗ*)**  **M32** Системний червоний вовчак **(*ОЗ*)**  **M32.0** Системний червоний вовчак, спричинений лікарськими препаратами **(*ОЗ*)**  **M32.8** Інші форми системного червоного вовчаку (бульозний системний червоний вовчак) **(*ОЗ*)**  **M33** Дерматополіміозит **(*ОЗ*)**  **M33.0** Ювенільний дерматоміозит **(*ОЗ*)**  **M33.2** Поліміозит **(*ОЗ*)**  **M34** Системний склероз **(*ОЗ*)**  **M34.1** Синдром CR(E)ST, вогнищева склеродермія **(*ОЗ*)**  **M34.8** Інші форми системного склерозу (склеродермія Бушке) **(*ОЗ*)**  **M35.0** Сухий синдром (Шегрена) **(*ОЗ*)**  **M35.1** Змішана хвороба сполучної тканини **(*ОЗ*)**  **M35.2** Хвороба Бехчета **(*ОЗ*)**  **M35.3** Ревматична поліміалгія **(*ОЗ*)**  **M35.4 Дифузний (еозинофільний) фасцит (*ОЗ*)**  **M35.6** Рецидивний панікуліт (Вебера - Крісчена) **(*ОЗ*)**  **M35.**8 Інші уточнені системні ураження сполучної тканини (антисинтетазний синдром) **(*ОЗ*)**  **M45** Анкілозивний спондиліт **(*ОЗ*)**  **M60.8** Інші міозити  (міозит із внутрішньоклітинними включеннями, локалізований міозит) **(*ОЗ*)**  **M85.2** Гіперостоз черепа **(*ОЗ*)**  **M86.3** Хронічний багатовогнищевий остеомієліт (синдром SAPHO) (*ОЗ*)  **M94.1** Рецидивний поліхондрит (*ОЗ*)  **M61.5** Інша осифікація м'язів (прогресуюча кісткова гетероплазія) (*ОЗ*) |  |  |  |
| **VIII. ХРОМОСОМНІ АНОМАЛІЇ** | | | | |
| Синдром Едварса (трисомія 18) | **Q91**Синдром Едвардса та  синдром Патау Q91.0, Q91.1, Q91.2, Q91.3 |  |  |  |
| Синдром Патау (трисомія 13) | **Q91**Синдром Едвардса та  синдром Патау Q91.4, Q91.5, Q91.6, Q91.7 |  |  |  |
| Синдром Дауна (форми зі складними дефектами, особливо серця) | **Q90** Синдром Дауна Q90.0, Q90.1, Q90.2, Q90.9 |  |  |  |
| Інші | **Q99.8** Інші уточнені хромосомні аномалії  Синдром Паллістера-Калліана **(*ОЗ*)** |  |  |  |
| **IX. ВРОДЖЕНІ ВАДИ ТА ВИКЛИКАНІ НИМИ УСКЛАДНЕННЯ** | | | | |
| Вади серця | **Q20** Вроджені вади розвитку серцевих камер та сполучень  **Q21** Вроджені вади розвитку серцевої перегородки;  **Q22** Вроджені вади розвитку клапана легеневого стовбура та тристулкового клапана;  **Q23** Вроджені вади розвитку аортального та мітрального клапанів;  **Q24** Інші вроджені вади розвитку серця;  **Q25** Вроджені вади розвитку великих артерій  **Q26** Вроджені вади розвитку великих вен |  | **I27.9** Легенево-серцева недостатність, неуточнена;  **I50** Серцева недостатність  **U82.2** Хронічна серцева недостатність | 1.Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 4 |
| Вади нервової трубки плоду та інші рідкісні вади нервової системи | **Q01** Енцефалоцеле (*ОЗ*)  **Q02**.0 Мікроцефалія (*ОЗ*)  **Q03.**1 Атрезія отворів Мажанді та Лушки  (Синдром Денді - Уокера) (*ОЗ*)  **Q03.8** Інша вроджена гідроцефалія (*ОЗ*)  **Q04.3** Інші редукційні вади головного мозку (*ОЗ*)  **Q04.6** Природжені церебральні кісти (*ОЗ*)  **Q05** Розщілина хребта [Spina bifida] (*ОЗ*)  **Q06** Інші вроджені вади розвитку спинного мозку  **Q06.2** Діастематомієлія (*ОЗ*)  **Q07.0** Синдром Арнольда – Кіарі (*ОЗ*) |  |  |  |
| Синдроми невилікованих вроджених вад розвитку з кінцевими стадіями недостатності: | **Q38-Q45** Інші вроджені вади розвитку органів травлення  **Q43.1** Хвороба Гіршпрунга (ОЗ) |  |  |  |
| Ниркової | Q60-Q64 Вроджені вади розвитку сечовивідної системи |  | **N18.4** Хронічна хвороба нирок, стадія 4  **N18.5** Хронічна хвороба нирок, стадія 5  **U87.1** Хронічна ниркова недостатність, стадія 3-5 | Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 4 |
| Печінкової | **Q44** Вроджені вади розвитку жовчного міхура, жовчних проток та печінки |  | **K72.1** Хронічна печінкова  Недостатність  **U84**.3 Хронічна печінкова недостатність | Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 4 |
| Серцевої | Q20-Q28 Вроджені вади розвитку системи кровообігу |  | **U82.2** Хронічна серцева недостатність | Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 4 |
| Легеневої | **Q30-Q34** Вроджені вади розвитку органів дихання |  | **U83.2** Хронічна обструктивна хвороба легень  **U83.5** Хронічна дихальна недостатність  **J96.10** Хронічна респіраторна недостатність, тип І,  **J96.11** Хронічна респіраторна недостатність, тип II  **J96.19** Хронічна респіраторна недостатність Тип неуточнений | Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 4 |
| Бронхолегенева дисплазія | **P27** Хронічна респіраторна хвороба, що виникає у перинатальному періоді |  | **U83.2** Хронічна обструктивна хвороба легень  **U83.5** Хронічна дихальна недостатність  **J96.10** Хронічна респіраторна недостатність, тип І,  **J96.11** Хронічна респіраторна недостатність, тип II  **J96.19** Хронічна респіраторна недостатність Тип неуточнений | Діти з хворобами з даної групи включається в пакет не раніше перших 3 місяців життя |
| **ІНШІ ЗАХВОРЮВАННЯ** | | | | |
| Легенева гіпертензія | **I27.0** Первинна легенева гіпертензія **(*ОЗ*)**  **I27.8** Інші уточнені форми легенево-серцевої недостатності **(*ОЗ*)**  **I27.9** Легенево-серцева недостатність, неуточнена **(*ОЗ*)**  **J84.1** Інші інтерстиціальні хвороби легенів із згадкою про фіброз (ідіопатичний легеневий фіброз) **(*ОЗ*)** |  | **U83.2** Хронічна обструктивна хвороба легень  **U83.5** Хронічна дихальна недостатність  **J96.10** Хронічна респіраторна недостатність, тип І,  **J96.11** Хронічна респіраторна недостатність, тип II  **J96.19** Хронічна респіраторна недостатність Тип неуточнений | Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 4 |
| Гідроцефалія та викликані нею ускладнення | **Q03** Вроджена гідроцефалія  **G91.1** Обструктивна гідроцефалія  **G91.3** Посттравматична гідроцефалія, неуточнена  **G91.8** Інша гідроцефалія |  |  | Діти з хворобами з даної групи включається в пакет не раніше перших 3 місяців життя |
| Кардіоміопатія | **I42** Кардіоміопатія |  | **I27.9** Легенево-серцева недостатність, неуточнена;  **I50** Серцева недостатність  **U82.2** Хронічна серцева недостатність | Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 4 |
| Інші | **G93.0** Церебральна кіста **(*ОЗ*)**  **G93.1** Аноксичні ураження головного мозку, не класифіковані в інших рубриках  **G80-G83** Церебральний параліч та інші паралітичні синдроми (крім G83.8).  **K91.2** Післяопераційне порушення всмоктування в кишечнику, не класифіковане в інших рубриках (вторинний синдром короткої кишки) (ОЗ)  **B37.2** Кандидоз шкіри і нігтя (хронічний шкірно-слизовий кандидоз) (ОЗ)  **L93.0** Дискоїдний червоний вовчак **(*ОЗ*)**  **L93.1** Підгострий шкірний червоний вовчак **(*ОЗ*)**  **L12.3** Набутий бульозний епідермоліз **(*ОЗ*)** |  |  |  |