**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-ІтонаG73.2\* Інші міастенічні синдроми при новоутворенняхG94.1\* 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 травмаГіпоксія/асфіксіяАсфіксія при народженніВнутрішньоутробна гіпоксіяГіпоксично-ішемічна енцефалопатіяПосттравматичні енцефалопатіїТоксичні 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:амінокислотпуриніввуглеводівліпідівметалівХвороби пероксимної функціїЛізосомні захворюванняМукополісахаридози | **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 склерозПрогресуюча дегенерація сірої речовини головного мозкуГубчаста дегенераціяМітохондріальні захворюванняІнші 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 дистрофіяМіотонічні дистрофіїСпінальна 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** |
| МуковісцидозТуберозний склероз та інші факомотозиСкелетні порушення, деякі кісткові дисплазіїЗахворювання 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 ранніхетапах 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 тасиндром Патау Q91.0, Q91.1, Q91.2, Q91.3 |  |  |  |
| Синдром Патау (трисомія 13) | **Q91**Синдром Едвардса тасиндром 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 аномаліїСиндром 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 печінковаНедостатність**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*)** |  |  |  |