

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 хронічний стан пацієнта	Примітка
1	2	3	4	5
I. НОВОУТВОРЕННЯ, В ТОМУ ЧИСЛІ ДОБРОЯКІСНІ.				
	C00-D48 Новоутворення D76.0 Гістіоцитоз із клітин Лангерганса (тут і далі O3 – орфанні захворювання) D76.3 Інші гістіоцитозні синдроми (синдром Розаї - Дорфмана) (O3)	При наявності: 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
II. ІНФЕКЦІЙНІ ЗАХВОРЮВАННЯ ТА ЇХ НАСЛІДКИ				
ВІЛ/СНІД	B20 Хвороба, зумовлена вірусом імунодефіциту людини [ВІЛ], яка проявляється інфекційними та паразитарними хворобами B21 Хвороба, зумовлена вірусом імунодефіциту людини [ВІЛ], яка супроводжується злоякісними пухлинами B22 Хвороба, зумовлена вірусом імунодефіциту людини [ВІЛ], з проявами інших уточнених хвороб B23 Хвороба, зумовлена вірусом імунодефіциту людини [ВІЛ], яка супроводжується іншим станом			
Постінфекційна енцефалопатія головного мозку з важким перебігом (наслідками) Важкі ускладнення бактеріального запалення оболонок головного або	A69.2 Хвороба Лайма (O3) B69.0 Цистицеркоз центральної нервової системи (O3) B67.3 Інфекція інших локалізацій і множинний ехінокоз, викликаний <i>Echinococcus granulosus</i> (ехінокоз головного і спинного мозку) (O3) B67.6 Інфекція інших локалізацій і множинний	F07.1 Постенцефалітичний синдром F07.8 Інші органічні розлади особистості та	U80.5 Тетраплегія, параплегія, диплегія, моноплегія і геміплегія з будь-якої причини	Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 3

спинного мозку	ехінококоз, викликаний <i>Echinococcus multilocularis</i> (альвеолярний ехінококоз головного і спинного мозку) (03) G09 Наслідки запальних хвороб центральної нервової системи (не може бути основним діагнозом)	поведінки внаслідок захворювання, травми та дисфункції головного мозку G14 Постполіомієлітичний синдром G21 Вторинний паркінсонізм (G21.3, G21.8); G81 Геміплегія G82 Параплегія та тетраплегія G83 Інші паралітичні 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		
-----------------------	--	--	--	--

Стан, що є наслідком внутрішньоутробних інфекцій	G09 Наслідки запальних хвороб центральної нервової системи <i>(не може бути основним діагнозом)</i>	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 Геміплегія G82 Параплегія та тетраплегія G83 Інші паралітичні 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		Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 3
---	---	--	--	---

		рубриках G93.1 Аноксичні ураження головного мозку, не класифіковані в інших рубриках		
ІІІ. УШКОДЖЕННЯ ЦНС, ВИКЛИКАНІ ГІПОКСІЄЮ, КРОВОТЕЧАМИ, ТРОМБОЗАМИ, ТРАВМАМИ АБО ОТРУСННЯМИ				
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-внутрішньошлунковий 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 пероксисомної функції Лізосомні захворювання Мукополісахаридози	E11.2 Інсулінонезалежний цукровий діабет з ураженням нирок (аутосомно-домінантна тубулоінтерстиціальна хвороба нирок, пов'язана з HNF1B) (03) E11.8 Інсулінонезалежний цукровий діабет з неуточненими ускладненнями (успадковані від матері діабет і глухота (мітохондріальний діабет) (03) E34.8 Інші уточнені ендокринні порушення (синдром Вольфрама) (03) E70 Порушення обміну ароматичних амінокислот E71 Порушення обміну амінокислот з розгалуженим ланцюгом та порушення обміну E72 Інші порушення обміну амінокислот (03) E74 Інші порушення обміну вуглеводів E75 Порушення обміну сфінголіпідів та інші розлади в накопиченні ліпідів E76 Порушення обміну глікозаміногліканів E77 Порушення обміну глікопротеїдів E78 Порушення обміну ліпопротеїдів та інші ліпідемії E79 Порушення обміну пуринів та піримідинів E79.1 Синдром Леша - Найхан (03) E80 Порушення обміну порфірину та білірубину E85.8 Інші форми амілоїдозу (03) E88.0 Порушення обміну плазматичних білків, не класифіковані в інших рубриках (03) E88.8 Інші уточнені порушення обміну речовин (03)			
V. ДЕГЕНЕРАТИВНІ ЗАХВОРЮВАННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ (ГЕНЕТИЧНО ОБУМОВЛЕНІ ТА НЕВІДОМОЇ ЕТІОЛОГІЇ) А ТАКОЖ ДЕМІСЛІНІЗУЮЧІ 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 Гантінгтона (03) G12 Спінальна м'язова атрофія та споріднені синдроми (03) G23 Інші дегенеративні хвороби базальних гангліїв G31.0 Обмежена атрофія головного мозку (03) G31.8 Інші уточнені дегенеративні хвороби нервової системи (синдром Альперса) (03) G31.9 Дегенеративна хвороба нервової системи, неуточнена (03) G04-G05 Енцефаліт, мієліт та енцефаломієліт. Енцефаліт, мієліт та енцефаломієліт при хворобах, класифікованих в інших рубриках Прогресуючий енцефаломієліт з ригідністю і міоклонусом (03) G21.2 Вторинний паркінсонізм, спричинений іншими зовнішніми факторами (03) G21.8 Інші форми вторинного паркінсонізму (03) G40.4 Інші види генералізованої епілепсії та епілептичних синдромів (синдром Леннокса - Гасто, синдром Драве, ювенільна міоклонічна епілепсія, пролонговані судоми у дітей) (03) G40.5 Специфічні епілептичні синдроми (03)		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 (03) G60.0 Спадкова моторна та сенсорна невропатія (03) G70 Міастенія 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) (03) G70.2 Вроджена або набута міастенія (вроджений міастенічний синдром) (03) G71.0 М'язова дистрофія (03) G 71.1 Міотонічні розлади (міотонія) (03) G71.2 Природжені міопатії (03) G71.3 Мітохондріальна міопатія, не класифікована в інших рубриках (синдром MELAS) (03) G72.3 Періодичний параліч (пароксизмальна міоплегія) (03) G72.4 Запальна міопатія, не класифікована в інших рубриках (анти-ГМГ-КоА міопатія) (03) G73.1* Синдром Ламберта-Ітона (C00-D48 †) G95.0 Сирингомієлія та сирингобульбія (03)			
VII. ПРОГРЕСУЮЧІ ГЕНЕТИЧНО ОБУМОВЛЕНІ ЗАХВОРЮВАННЯ, ПОВ'ЯЗАНІ ЗІ ЗНАЧНИМ СКОРОЧЕННЯМ ТРИВАЛОСТІ ЖИТТЯ				
Муковісцидоз Туберозний склероз та інші факоматози Скелетні порушення, деякі кісткові дисплазії Захворювання сполучної тканини	E84 Кістозний фіброз (03) Q85 Факоматози, не класифіковані в інших рубриках (03) Q75.0 Краніосиностоз (03) Q75.1 Черепно-лицевий дизостоз (03) Q76.1 Синдром Кліппеля – Фейля (03) Q77.0 Ахондрогенезія (03) Q77.4 Ахондроплазія гіпохондроплазія (03) Q77.7 Спондилоепіфізарна дисплазія (03) Q77.8 Інша остеохондродисплазія з дефектами росту трубчастих кісток і хребетного стовпа (03) Q78 Інші остеохондродисплазії (03) Q78.0 Незавершений остеогенез (03) Q78.2 Остеопетроз (мармурова хвороба) (03) Q78.6 Множинні вроджені екзостози (множинна остеохондрома) (03) Q79.6 Синдром Елерса-Данлоса (03)			

	Q80.8 Інший вроджений іхтіоз (03) Q80.2 Пластинчастий [ламельярний] іхтіоз (03) Q80.3 Вроджена бульозна іхтіозіформна еритродермія (03) Q80.8 Інший вроджений іхтіоз (03) Q81 Бульозний епідермоліз (03) Q87.1 Синдроми вроджених вад, що проявляються карликовістю (03) Q87.2 Синдроми вроджених вад з переважним залученням кінцівок Q87.3 Синдроми вроджених вад, що проявляються надмірним ростом на ранніх етапах розвитку (03) 87.4 Синдром Марфана (03) Q87.8 Інші уточнені синдроми вроджених вад, не класифіковані в інших рубриках (03) Q89.8 Інші уточнені вроджені вади розвитку Q96 Синдром Тернера (03) Q97 Інші аномалії статевих хромосом, жіночий фенотип, не класифіковані в інших рубриках (03) Q98 Інші аномалії статевих хромосом, чоловічий фенотип, не класифіковані в інших рубриках (03) M02.3 Хвороба Рейтера (03) M05.0 Синдром Фелті (03) M06.1 Синдром Стілла у дорослих (03) M07 Псоріатична артропатія (03) M08.0 Ювенільний ревматоїдний артрит (03) M11.1 Родинний хондрокальциноз (03) M14.4 Артропатія при амілоїдозі (03) M30.0 Вузликовий поліартеріїт (03) M30.1 Поліартеріїт із залученням легенів (Чарджа - Стросса, еозинофільний гранулематоз із поліангіїтом) (03) M30.3 Слизово-шкірний синдром лімфатичних вузлів (Кавасакі) (03) M31.0 Синдром Гудпащера (03) M31.3 Гранульоматоз Вегенера (03) M31.4 Синдром дуги аорти (Такаясу) (неспецифічний аортоартеріїт) (03) M31.5 Гігантклітинний артеріїт (хвороба Хортон) (03)			
--	--	--	--	--

	(03) M32 Системний червоний вовчак (03) M32.0 Системний червоний вовчак, спричинений лікарськими препаратами (03) M32.8 Інші форми системного червоного вовчаку (бульозний системний червоний вовчак) (03) M33 Дерматополіміозит (03) M33.0 Ювенільний дерматоміозит (03) M33.2 Поліміозит (03) M34 Системний склероз (03) M34.1 Синдром CR(E)ST, вогнищева склеродермія (03) M34.8 Інші форми системного склерозу (склеродермія Бушке) (03) M35.0 Сухий синдром (Шегрена) (03) M35.1 Змішана хвороба сполучної тканини (03) M35.2 Хвороба Бехчета (03) M35.3 Ревматична поліміалгія (03) M35.4 Дифузний (еозинофільний) фасцит (03) M35.6 Рецидивний панікуліт (Вебера - Крісчена) (03) M35.8 Інші уточнені системні ураження сполучної тканини (антисинтетазний синдром) (03) M45 Анкілозивний спондиліт (03) M60.8 Інші міозити (міозит із внутрішньоклітинними включеннями, локалізований міозит) (03) M85.2 Гіперостоз черепа (03) M86.3 Хронічний багатовогнищевий остеомієліт (синдром SAPHO) (03) M94.1 Рецидивний поліхондрит (03) M61.5 Інша осифікація м'язів (прогресуюча кісткова гетероплазія) (03)			
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,	Q90 Синдром Дауна Q90.0, Q90.1, Q90.2, Q90.9			

особливо серця)				
Інші	Q99.8 Інші уточнені хромосомні аномалії Синдром Паллістера-Калліана (ОЗ)			
ІХ. ВРОДЖЕНІ ВАДИ ТА ВИКЛИКАНІ НИМИ УСКЛАДНЕННЯ				
Вади серця	Q20-Q28 Вроджені вади розвитку системи кровообігу		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 Розщелина 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
Легеневої	Q30-Q34 Вроджені вади розвитку органів дихання		U83.2 Хронічна обструктивна хвороба легень U83.5 Хронічна дихальна недостатність	Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 4

			J96.10 Хронічна респіраторна недостатність, тип I, J96.11 Хронічна респіраторна недостатність, тип II J96.19 Хронічна респіраторна недостатність Тип не уточнений	
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 I, J96.11 Хронічна респіраторна недостатність, тип II J96.19 Хронічна респіраторна недостатність Тип не уточнений	Діти з хворобами з даної групи включається в пакет не раніше перших 3 місяців життя
ІНШІ ЗАХВОРЮВАННЯ				
Легенева гіпертензія	I27.0 Первинна легенева гіпертензія (O3) I27.8 Інші уточнені форми легенево-серцевої недостатності (O3) I27.9 Легенево-серцева недостатність, не уточнена (O3) J84.1 Інші інтерстиціальні хвороби легенів із згадкою про фіброз (ідіопатичний легеневий фіброз) (O3)		U83.2 Хронічна обструктивна хвороба легень U83.5 Хронічна дихальна недостатність J96.10 Хронічна респіраторна недостатність, тип I, J96.11 Хронічна респіраторна недостатність, тип II J96.19 Хронічна респіраторна недостатність Тип не уточнений	Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 4
Гідроцефалія та викликані нею ускладнення	Q03 Вроджена гідроцефалія G91.1 Обструктивна гідроцефалія G91.3 Посттравматична гідроцефалія, не уточнена 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, не уточнена; I50 Серцева недостатність U82.2 Хронічна серцева	Обліковувати діагнози стовпчика 2 та стовпчика 4

			недостатність	
Інші	G93.0 Церебральна кіста (<i>ОЗ</i>) 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) (<i>ОЗ</i>) B37.2 Кандидоз шкіри і нігтя (хронічний шкірно-слизовий кандидоз) (<i>ОЗ</i>) L93.0 Дискоїдний червоний вовчак (<i>ОЗ</i>) L93.1 Підгострий шкірний червоний вовчак (<i>ОЗ</i>) L12.3 Набутий бульозний епідермоліз (<i>ОЗ</i>)			