

Порівняльна таблиця

**до проекту наказу Міністерства охорони здоров'я України
«Про затвердження змін до Переліку рідкісних (орфанних) захворювань, що призводять до скорочення
тривалості життя хворих або їх інвалідизації та для яких існують визнані методи лікування»**

Зміст положення (норми) чинного акта	Зміст відповідного положення проекту акта			Пояснення змін	
перелік рідкісних (орфанних) захворювань, що призводять до скорочення тривалості життя хворих або їх інвалідизації та для яких існують визнані методи лікування					
розділ І					
	55	Цукровий діабет новонароджених (неонатальний цукровий діабет; постійний діабет новонароджених; синдром проксимальної тубулопатії-цукрового діабету - мозочкової атаксії; синдром постійного цукрового діабету, панкреатичного та мозочкового агенезу; діабет новонароджених, вроджений гіпотиреоз, вроджена глаукома, печінковий фіброз, синдром полікістозних нирок; DEND-синдром; проміжний DEND-синдром; синдром первинної мікроцефалії, епілепсії, постійний діабет новонароджених)	P70.2	224 99885 3390 65288 79118 79134 99989 306558	Зміни внесені за результатом чергового перегляду Переліку рідкісних (орфанних) захворювань, що призводять до скорочення тривалості життя хворих або їх інвалідизації та для яких існують визнані методи лікування відповідно до вимог п. 2 наказу МОЗ України від 27.10.2014 № 778
	56	Інсулінонезалежний цукровий діабет з ураженням нирок (аутосомно-домінантна тубулоінтерстиціальна хвороба нирок, пов'язана з HNF1B)	E11.2	93111	-//-
	57	Інсулінонезалежний цукровий діабет з неуточненими ускладненнями (успадковані від матері діабет і глухота (мітохондріальний діабет)	E11.8	225	-//-

	58	Інсулінонезалежний цукровий діабет без ускладнень (діабет зрілого віку в молодих людей (MODY))	E11.9	552	-//-
	59	Інші уточнені форми цукрового діабету (синдром Уолкотта-Ралісона)	E13	1667	-//-
	60	Інші уточнені ендокринні порушення (синдром Вольфрама)	E34.8	3463	-//-
	61	Чиста гіперхолестеринемія (гомозиготна сімейна гіперхолестеринемія)	E78.0	391665	-//-
розділ II					
	29	Інші синдроми гістіоцитозу (хвороба Ердгейма-Честера)	D76.3	35687	Зміни внесені за результатом чергового перегляду відповідно до вимог п. 2 наказу МОЗ України від 27.10.2014 № 778
розділ IV					
	36	Інші уточнені дегенеративні хвороби нервової системи (синдром Альперса)	G31.8	726	Зміни внесені за результатом чергового перегляду відповідно до вимог п. 2 наказу МОЗ України від 27.10.2014 № 778
	37	Міастенія гравіс (тяжка міастенія) (міастенія гравіс, міастенія гравіс дорослого віку, ювенільна міастенія гравіс)	G70.0	589, 391490, 391497	-//-
	38	Вроджена або набута міастенія (вроджений міастенічний синдром)	G70.2	590	-//-
	39	Мітохондріальна міопатія, не класифікована в інших рубриках (синдром MELAS)	G71.3	550	-//-
розділ VII					
	39	Хвороба Гіршпрунга	Q43.1	388	Зміни внесені за результатом чергового перегляду

					Відповідно до вимог п. 2 наказу МОЗ України від 27.10.2014 № 778
	40	Множинні вроджені екзостози (множинна остеохондрома)	Q78.6	321	-//-
	41	Пластинчастий (ламелярний) іхтіоз (ламелярний іхтіоз, вроджена небульозна іхтіозіформна еритродермія)	Q80.2	313 79394	-//-
	42	Вроджена бульозна іхтіозіформна еритродермія (аутосомно- домінантний епідермолітичний іхтіоз)	Q80.3	312	-//-
	43	Інший вроджений іхтіоз (KID синдром)	Q80.8	477	-//-
	44	Інші уточнені вроджені вади розвитку шкіри (прогресуюча симетрична еритрокератодермія; кератоз фолікулярний (хвороба Дар'є))	Q82.8	316 218	-//-
	45	Синдроми вроджених вад, що проявляються надмірним ростом (гігантизмом) на ранніх етапах розвитку (синдром CLOVES)	Q87.3	140944	-//-
	46	Інші уточнені синдроми вроджених вад, не класифіковані в інших рубриках (синдром CHARGE; синдром Опіца-Каведжіа; синдром первинної мікроцефалії- легкої інтелектуальної неспроможності-діабету молодих; діабет-гіпогонадизм-глухота- інтелектуальна неспроможність (синдром Вудхаус-Сакаті))	Q87.8	138 93932 391408 3464	-//-
	47	Інші делеції частини хромосом (синдром делеції 1p36)	Q93.5	1606	-//-

				48	Інші уточнені хромосомні аномалії (тетрасомія 12р (синдром Паллістера-Кіллама)	Q99.8	884	-//-
розділ VIII								
				36	Інша осифікація м'язів (прогресуюча кісткова гетероплазія)	M61.5	2762	Зміни внесені за результатом чергового перегляду відповідно до вимог п. 2 наказу МОЗ України від 27.10.2014 № 778
розділ X								
				65	Новоутворення інших уточнених локалізацій (лімфангіолейоміоматоз)	D48.7	538	Зміни внесені за результатом чергового перегляду відповідно до вимог п. 2 наказу МОЗ України від 27.10.2014 № 778
розділ XI								
2	Іридоцикліт	H20	2808 86, 2809 14, 2809 17	2	Іридоцикліт (увейти)	H20	280886 280892 280898 280914 280921 280917 279914 306648 90061 280926 280933 280930 98715	Зміни внесені за результатом чергового перегляду відповідно до вимог п. 2 наказу МОЗ України від 27.10.2014 № 778
				3	Інша паралітична косоокість (синдром Кернса-Сейра)	H49.8	480	-//-
Доповнено розділом XII Рідкісні хвороби органів дихання								
				1	Інші інтерстиціальні хвороби легенів із згадкою про фіброз (ідіопатичний	J84.1	2032	Зміни внесені за результатом чергового перегляду

		легеневий фіброз)			відповідно до вимог п. 2 наказу МОЗ України від 27.10.2014 № 778
Доповнено розділом XIII. Рідкісні хвороби органів травлення					
	1	Післяопераційне порушення всмоктування в кишечнику, не класифіковане в інших рубриках (вторинний синдром короткої кишки)	K91.2	95427	Зміни внесені за результатом чергового перегляду відповідно до вимог п. 2 наказу МОЗ України від 27.10.2014 № 778
		Доповнено посиланням такого змісту: «*Рідкісне (орфанне) захворювання визначається відповідного до коду Orpha.net».			Зміни вносяться з метою оптимізації визначення назви нозології при користуванні Переліком

**Директор Департаменту
реалізації політик**

А. Гаврилюк

“ ___ ” _____ 2019 р.