

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

НАКАЗ

27.10.2014 № 778

Зареєстровано в Міністерстві
юстиції України
13 листопада 2014 р.
за № 1439/26216

Про затвердження переліку рідкісних (орфанних) захворювань

{Із змінами, внесеними згідно з Наказами Міністерства охорони здоров'я
[№ 919 від 30.12.2015](#)
[№ 731 від 29.06.2017](#)
[№ 2664 від 24.12.2019](#)}

Відповідно до [статті 53¹](#) розділу V Основ законодавства України про охорону здоров'я, з метою забезпечення профілактики та лікування рідкісних (орфанних) захворювань **НАКАЗУЮ**:

1. Затвердити перелік рідкісних (орфанних) захворювань, що призводять до скорочення тривалості життя хворих або їх інвалідизації та для яких існують визнані методи лікування, що додається.
2. Департаменту медичної допомоги МОЗ України (С. Хотіна) та Державному закладу «Центр медичної статистики МОЗ України» (М. Голубчиков) забезпечити щорічний перегляд переліку та, у разі необхідності, внесення до нього відповідних змін.
3. Департаменту медичної допомоги МОЗ України (С. Хотіна) забезпечити подання цього наказу в установленому порядку на державну реєстрацію до Міністерства юстиції України.
4. Цей наказ набирає чинності з 01 січня 2015 року.
5. Контроль за виконанням цього наказу покласти на заступника Міністра - керівника апарату А. Терещенко.

Т. в. о. Міністра

В. Лазоришинець

ПОГОДЖЕНО:

Президент Національної академії
медичних наук України
академік

А.М. Сердюк

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
27.10.2014 № 778

Зареєстровано в Міністерстві
юстиції України
13 листопада 2014 р.
за № 1439/26216

ПЕРЕЛІК
рідкісних (орфанних) захворювань, що призводять до
скорочення тривалості життя хворих або їх інвалідизації та
для яких існують визнані методи лікування

№ з/п	Нозологія	МКХ-10	Orpha.net
I. Рідкісні ендокринні хвороби, розлади харчування та порушення обміну речовин			
1	Гіперінсулінізм	E16.1	71212 79643 79644 263455 276575 276580 276598 276603
2	Псевдогіпопаратиреоз	E20.1	79443 79444 94089 94090
3	Гіпопаратиреоз, інші форми гіпопаратиреозу	E20.8	2237, 2238 2239, 2323 3453 36913 189466
4	Акромегалія і гіпофізарний гігантизм	E22.0	116, 744, 821, 963 2081 99725 99725 300373
5	Передчасне статеве дозрівання центрального походження	E22.8	562, 759,

			169615 169618
6	Гіпопітуїтаризм	E23.0	432, 467, 478 90695 91354 95494
7	Діабет нецукровий	E23.2	3463 3463 30925 95501 95626 178029
8	Хвороба (Іценка -) Кушинга гіпофізного походження	E 24.0	96253
9	Ектопічний АКТГ синдром	E 24.3	99889
10	Природжені аденогенітальні порушення, пов'язані з ферментною недостатністю	E25.0	252, 253, 418 90791 90793 90794 90795 95409 95698 95699 95701 168558 315306 315311 325524 325529
11	Первинна недостатність кіркової речовини надниркових залоз, адреналовий криз	E27.1, E27.2	3143 85138 95409 95702 168558 319205
12	Гіпофункція яєчок, синдром андрогенної резистентності, тестикулярна фемінізація (синдром)	E29.1, E34.5	478, 754, 90797 99429
13	Передчасне статеве дозрівання	E30.1	3000 178040

14	Автоімунна полігландулярна недостатність (автоімунний полігландулярний синдром, тип I)	E31.0	3453 3454
15	Карликовість, не класифікована в інших рубриках, тип Ларона (синдром Ларона)	E34.3	633
16	Недостатність інших уточнених вітамінів групи В (біотинідазна недостатність)	E53.8	79241
17	Класична фенілкетонурія, інші гіперфенілаланіємії	E70.0, E70.1	226, 716, 2209 79253 79254 238583 293284
18	Порушення обміну тирозину Тирозинемія Охроноз, алкаптонурия	E70.2	882 28378 69723 56
19	Хвороба «кленового сиропу»	E71.0	511
20	Інші порушення обміну амінокислот з розгалуженим ланцюгом (ізовалеріанова, метилмалонова, пропіонова ацидемії)	E71.1	33, 35 280183
21	Порушення обміну жирних кислот (MCAD, LCAD, LCHAD, SCAD), Адренолейкодистрофія	E71.3	5, 6, 13, 19, 20, 42, 43, 44, 111, 939, 2971, 26792, 26793, 35123, 35129, 35701, 66634, 67046, 67047, 67048, 79095, 79157, 79350, 79351, 99901, 139396, 255182, 289504, 309127

22	Інші порушення обміну амінокислот	E72	23, 90, 141, 2116 35704 247525
23	Порушення транспорту амінокислот Синдром Фанконі (- де Тоні - Дебре) Цистиноз	E72.0	3337 213, 411629, 411634, 411641
24	Порушення обміну сірковмісних амінокислот Цистатіонурія Гомоцистинурія	E72.1	213 394
25	Порушення обміну циклу сечовини (цитрулінемія) Метіонінемія	E72.2	247546 187, 395, 622, 247525, 249546, 247585,
	Гіперамоніємія		35878, 137908, 927415
26	Порушення обміну лізину та гідроксилізину (глутарова ацидурія)	E72.3	25
27	Інші уточнені порушення обміну амінокислот	E72.8	3467
28	Хвороба Помпе	E74.0	365
29	Порушення обміну галактози Галактоземія	E74.2	79237 79238 79239 354
30	Інші гангліозидози Гангліозидоз GM1	E75.1	79257 512 206448

31	Інші сфінголіпідози (хвороби: Фабрі (- Андерсен); Гоше; Німанна - Піка тип А; Німанна - Піка тип В; Німанна - Піка тип С; атипова хвороба Гоше через дефіцит сапозину С)	E75.2	324 355 77292 77293 646 309252
32	Сфінголіпідоз, неуточнений	E75.3	79225
33	Нейронний цероїдний ліпофусциноз	E75.4	216 79262 79263 79264 168486 228329 228337
34	Інші порушення накопичення ліпідів	E75.5	909
35	Мукополісахаридоз, тип I	E76.0	579 583
36	Мукополісахаридоз, тип II	E76.1	580
37	Інші мукополісахаридози Мукополісахаридоз, типи III, IV, VI	E76.2	582 309297 309310 189159
38	Дефекти розщеплення глікопротеїдів (альфа-маннозидоз; бета-маннозидоз)	E77.1	61, 118
39	Інші гіперліпідемії	E78.4	14
40	Інші порушення обміну ліпопротеїдів	E78.8	425
41	Синдром Леша - Найхана	E79.1	510
42	Порушення обміну міді (хвороба Вільсона)	E83.0	309839
43	Кістозний фіброз (муковісцидоз)	E84.0, E84.1, E84.8	586
44	Сімейна середземноморська гарячка	E85.0	342
45	Інші форми амілоїдозу	E85.8	366

46	Порушення обміну плазматичних білків, не класифіковані в інших рубриках	E88.0	48818
47	Інші уточнені порушення обміну речовин	E88.8	28,29, 31, 45,46, 60, 134,141, 147,156, 157, 324, 349,355, 365,579, 584,976, 926, 3137 35121 79318-79333 79095 79293 228302, 228395, 228308 247676 289157
48	Порушення обміну орнітину Аргінінемія Орнітин карбамоілтрансферази дефіцит	72.4	90, 664

49	Порушення обміну гліцину	E72.5	407, 289857, 289860
50	Інші порушення накопичення ліпідів Хвороба Вольмана	E75.5	75233
51	Спадкова еритропоетична порфірія	E80.0	79277, 79278

52	Порфірія шкірна пізня	E80.1	101330
53	Інші порфірії	E80.2	79273, 79276, 95157, 95161
54	Ліпоматоз, не класифікований у інших рубриках	E88.2	199276
55	Цукровий діабет новонароджених (неонатальний цукровий діабет; постійний діабет новонароджених; синдром проксимальної тубулопатії-цукрового	P70.2	224 99885

	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)		3390 65288 79118 79134 99989 306558
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
II. Рідкісні хвороби крові й кровотворних органів та окремі порушення із залученням імунного механізму			
1	Нічна пароксизмальна гемоглобінурія	D59.5	447
2	Інші апластичні анемії, конституціональна апластична анемія (синдром Блекфена - Дайємонда, анемія Фанконі), апластична анемія, спричинена лікарськими засобами, апластична анемія, спричинена іншими зовнішніми агентами, ідіопатична апластична анемія, інші уточнені апластичні анемії	D61 (D61.0, D61.1, D61.2, D61.3, D61.8)	84 124 811 164823 182040
3	Природжена дизеритропоетична анемія	D64.4	85 98869 98873 98870 293825 293830 363727
4	Спадкова недостатність фактора VIII, гемофілія А	D66	98878
5	Спадкова недостатність фактора IX, гемофілія В	D67	98879
6	Хвороба Віллебранда	D68.0	903
7	Спадковий дефіцит фактора XI	D68.1	329
8	Спадковий дефіцит інших факторів згортання крові	D68.2	330
9	Алергічна пурпура (хвороба Геноха (- Шенлейна), геморагічний васкуліт, Ig А-асоційований васкуліт)	D69.0	761

10	Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура	D69.3	1959
11	Агранулоцитоз (автосомно домінантна тяжка вроджена нейтропенія)	D70	486
12	Хронічний (дитячий) гранульоматоз	D71	379
13	Інші уточнені порушення лейкоцитів (автоімунний лімфопроліферативний синдром)	D72.8	3261
14	Гемофагоцитарний лімфогістіоцитоз	D76.1	540
15	Зчеплена з X-хромосомою агаммаглобулінемія (Брутона) (з дефіцитом гормону росту)	D80.0	47
16	Автосомна рецесивна агаммаглобулінемія (швейцарський тип)	D80.0	33110
17	Вибірний дефіцит імуноглобуліну G (IgG)	D80.3	183675
18	Імунодефіцит з підвищеним рівнем імуноглобуліну M (IgM)	D80.5	101088
19	Комбіновані імунодефіцити	D81.0 - D81.3	183660
20	Синдром Віскотта - Олдріча	D82.0	906
21	Синдром Ді Георге	D82.1	567
22	Синдром гіперімуноглобуліну E (IgE)	D82.4	2314 169446
23	Імунодефіцит, пов'язаний з іншими уточненими значними дефектами (синдром Ніймегена)	D82.8	647
24	Загальний варіабельний імунодефіцит	D83.0 - D83.2, D83.8, D83.9	1572
25	Дефект у системі комплементу	D84.1	169147 169150
26	Дефіцит інгібітора C1-естерази	D84.1	91378
27	Інші уточнені імунодефіцитні порушення (дефіцит адгезії лейкоцитів, тип I)	D84.8	99842
28	Есенціальний кріоглобулінемічний васкуліт	D89.1	91138

29	Інші синдроми гістіоцитозу (хвороба Ердгейма-Честера)	D76.3	35687
III. Рідкісні розлади психіки та поведінки			
1	Набута афазія з епілепсією (синдром Ландау - Клефнера)	F80.3	98818
2	Синдром Ретта	F84.2	778 3095
3	Комбінований голосовий та множинний моторний тик (синдром де ла Туретта)	F95.2	856
IV. Рідкісні хвороби нервової системи			
1	Хвороба Гентінгтона Хорея Гентінгтона	G10	399 248111
2	Рання мозочкова атаксія Атаксія Фрідрейха (автосомно-рецесивна)	G11.1	95
3	Телеангіектатична атаксія (синдром Луї-Бар)	G11.3	100
4	Спадкова спастична параплегія	G11.4	10989 100988 100990 100991 100993 100994 100998 100999 101009 171612 171617
5	Спінальна м'язова атрофія та споріднені синдроми	G12	70,481 803, 1216 2048 35689 65684 73245 83330 83418 83419 83420 85146 90020 97229 97229 98503 98920

			99965 139518 139547 139552 140465 140468 206580 206580 206701 206704 206707 206713 209335 209341 211037 276435 314485 357043 363447 363447 363454
6	Бічний склероз аміотрофічний	G12.2	803
7	Хвороба Геллервордена - Шпатца	G23.0	385 157846 157850 216866 216873 329303 397922
8	Прогресуюча над'ядерна офтальмоплегія (Стіла - Річардсона - Ольшевського)	G23.1	683 240103 240112
9	Стріатонігральна дегенерація	G23.2	1576 98933 225147 225154
10	Інші уточнені дегенеративні хвороби базальних гангліїв	G23.8	1980
11	Ідіопатична сімейна дистонія	G24.1	256, 1866 36899 70594 71516 71517 98203 98806 98807 98808

			101150 156159 199351 210571 329466 376724
12	Спастична кривошия	G24.3	93962 370114 420485 420492
13	Ідіопатична рото-лицева дистонія Рото-лицева дискінезія	G24.4	93964, 93958, 200037, 36899, 156159, 306741, 376724
14	Обмежена атрофія головного мозку	G31.0	278
15	Дегенеративна хвороба нервової системи, неуточнена	G31.9	58,141, 370997
16	Інші види генералізованої епілепсії та епілептичних синдромів (синдром Леннокса - Гасто, синдром Драве, ювенільна міоклонічна епілепсія, пролонговані судоми у дітей)	G40.4	2382
17	М'язова дистрофія	G71.0	98473
18	Міотонічні розлади (міотонія)	G 71.1	612, 614, 684, 84142 99734 99735 99736 206973
19	Природжені міопатії	G71.2	595, 597, 97242 97245 98902 169189 171442 371007
20	Періодичний параліч (пароксизмальна міоплегія)	G72.3	681, 682

			371433 375553
21	Запальна міопатія, не класифікована в інших рубриках (анти-ГМГ-КоА міопатія)	G72.4	206569
22	Синдром Ітона - Ламберта	G73.1	43393
23	Багатосистемна дегенерація	G90.3	102 98933 227510
24	Церебральна кіста	G93.0	2356 314697
25	Сирингомієлія	G95.0	3280 99856 99857 99858 370034
26	Енцефаліт, мієліт та енцефаломієліт Енцефаліт, мієліт та енцефаломієліт при хворобах, класифікованих в інших рубриках Прогресуючий енцефаломієліт з ригідністю і міоклонусом	G04-G05	438266
27	Вторинний паркінсонізм, спричинений іншими зовнішніми факторами	G21.2	306666, 306679
28	Інші форми вторинного паркінсонізму	G21.8	71517, 238455
29	Дистонія	G24	1866
30	Дистонія краніоцервікальна з залученням гортані та верхніх кінцівок	G24.3	420485
31	Блефароспазм	G24.5	93964
32	Інші дистонії	G24.8	255, 98203
33	Дистонія неуточнена	G24.9	1866
34	Специфічні епілептичні синдроми	G40.5	3451
35	Спадкова моторна та сенсорна невропатія	G60.0	166, 64746- 64749, 64751, 65753,

			90103, 90114, 90117-90120, 90658, 91024, 93114, 98856, 99014, 99936- 99956, 100043- 100046, 101075-101078, 101081- 101085, 101097, 101101, 101102, 139515, 217055, 228174, 228179, 254334, 268337, 284232, 300319, 324442, 324585, 324611, 329258, 352670, 352675, 369867, 363981, 391351, 397735, 397968, 401964, 435387, 435819, 435998, 443073, 443950, 447964, 466768, 466775, 476109, 476116, 476123, 476394
36	Інші уточнені дегенеративні хвороби нервової системи (синдром Альперса)	G31.8	726
37	Міастенія гравіс (тяжка міастенія) (міастенія гравіс,	G70.0	589,

	міастенія гравіс дорослого віку, ювенільна міастенія гравіс)		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
V. Рідкісні хвороби системи кровообігу			
1	Первинна легенева гіпертензія	I27.0	182090
2	Інші уточнені форми легенево-серцевої недостатності	I27.8	182090
3	Легенево-серцева недостатність, неуточнена	I27.9	182090
4	Субарахноїдальний крововилив, включно розрив аневризми судин мозку	I60	90065 231160
5	Хвороба Мойямоїа	I67.5	2573
6	Негнійний тромбоз внутрішньочерепної венозної системи	I67.6	329217
7	Церебральний артеріт, не класифікований в інших рубриках (первинний васкуліт центральної нервової системи)	I67.7	140989
8	Спадкова геморагічна телеангіектазія	I78.0	774
VI. Рідкісні хвороби шкіри та підшкірної клітковини			
1	Набутий бульозний епідермоліз	L12.3	46487
2	Дискоїдний червоний вовчак	L93.0	90281
3	Підгострий шкірний червоний вовчак	L93.1	163525
VII. Рідкісні природжені вади розвитку, деформації та хромосомні аномалії			
1	Лобне енцефалоцеле	Q01.0	1931
2	Носо-лобне енцефалоцеле	Q01.1	141118
3	Потиличне енцефалоцеле	Q01.2	199647
4	Енцефалоцеле інших локалізацій	Q01.8	268823

5	Енцефалоцеле, неуточнене	Q01.9	268826 268829
6	Мікроцефалія	Q02.0	275543
7	Природжена вада водопроводу мозку (сільвієв водопровід)	Q03.0	2182
8	Атрезія отворів Мажанді та Лушки (Синдром Денді - Уокера)	Q03.1	217
9	Інша природжена гідроцефалія	Q03.8	2185 269505 269510
10	Інші редукційні вади головного мозку	Q04.3	2149 35981 102009 268943 280640
11	Природжені церебральні кісти	Q04.6	799
12	Spina bifida (неповне закриття хребтового каналу) Spina bifida, неуточнена	Q05.0-Q05.9	823 268369 268377 268388 268392 268762 268744 268748 268397 268740 268770
13	Діастематомієлія	Q06.2	1671
14	Синдром Арнольда - Кіарі	Q07.0	1136 26882
15	Периферична артеріовенозна вада розвитку	Q27.3	53721
16	Артеріовенозна вада розвитку церебральних судин	Q28.2	1053 46724 53719 141189 141194 141199

17	Інші вади розвитку церебральних судин	Q28.3	97339 221061
18	Краніосиностоз	Q75.0	1531 1538 2145 2343 3267 3366 35093 35099 139390 169163
19	Черепно-лицевий дизостоз	Q75.1	207 1784 93262
20	Синдром Кліппеля - Фейля	Q76.1	2345
21	Ахондрогенезія	Q77.0	932
22	Ахондроплазія гіпохондроплазія	Q77.4	15, 429, 750
23	Спондилоепіфізарна дисплазія	Q77.7	485 1427 1855 2619 93347 93349 94068 137678 156731 420794
24	Інша остеохондродисплазія з дефектами росту трубчастих кісток і хребетного стовпа	Q77.8	40, 254, 750, 969, 3180 85200 168549 168555 401979
25	Незавершений остеогенез	Q78.0	666, 216796 216804 216812 216820 216828

26	Остеопетроз (мармурова хвороба)	Q78.2	2781
27	Синдром Елерса - Данлоса	Q79.6	287 1901 75501 98249 90309 90318
28	Інший природжений іхтіоз (синдром Незертонна)	Q80.8	634
29	Бульозний епідермоліз	Q81	303, 304, 305, 257, 2908 79396 79399 79400 79402 79403 79404 79407 79408 79842
30	Нейрофіброматоз (незляжкісний)	Q85.0	636, 637, 2678, 93921, 97685, 137605, 363700
31	Туберозний склероз	Q85.1	805
32	Інші факоматози, не класифіковані в інших рубриках	Q85.8	201, 524, 892 3205

33	Синдроми природжених вад, що впливають переважно на зовнішній вигляд обличчя	Q87.0	949 1786 1787 1788 64542 93453 140997 141132 141327 141330 221054 280651
34	Синдроми природжених вад, що проявляються переважно карликовістю Синдром Рассела - Сільвера Синдром Прадера - Віллі	Q87.1	633 2616 2637 141132 813 739 98754 98793 171829 177901 177904 177907 177910 398069 398073 398079
35	Синдром Марфана і асоційовані стани	Q87.4	558 284963 284973 384993
36	Синдром Тернера (синдром Шерешевського - Тернера)	Q96.0-Q96.4, Q96.8, Q96.9	881 99413
37	Інші аномалії статевих хромосом, жіночий фенотип, не класифіковані в інших рубриках	Q97.0-Q97.3, Q97.8	9,11, 243 1772 2138 3375 96263 96264 199310 261534
38	Інші аномалії статевих хромосом, чоловічий фенотип, не класифіковані в інших рубриках	Q98.0- Q98.8	8, 242, 243, 393,

			1770 2138 96266 99329 99330 199310 251510
39	Хвороба Гіршпрунга	Q43.1	388
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 12p (синдром Паллістера - Кіллама)	Q99.8	884
VIII. Рідкісні хвороби кістково-м'язової системи та сполучної тканини			
1	Хвороба Рейтера	M02.3	29207
2	Синдром Фелті	M05.0	47612

3	Синдром Стілла у дорослих	M06.1	829
4	Псоріатична артропатія	M07	40050
5	Ювенільний ревматоїдний артрит	M08.0	85435
6	Родинний хондрокальциноз	M11.1	1416
7	Артропатія при амілоїдозі	M14.4	85445
8	Вузликівий поліартеріїт	M30.0	767
9	Поліартеріїт із залученням легенів (Чарджа - Стросса, еозинофільний гранулематоз із поліангіїтом)	M30.1	183
10	Слизово-шкірний синдром лімфатичних вузлів (Кавасаки)	M30.3	2331
11	Синдром Гудпащера	M31.0	375
12	Гранульоматоз Вегенера	M31.3	900
13	Синдром дуги аорти (Такаясу) (неспецифічний аортоартеріїт)	M31.4	3287
14	Гігантоклітинний артеріїт (хвороба Хортонна)	M31.5	397
15	Системний червоний вовчак	M32	536
16	Системний червоний вовчак, спричинений лікарськими препаратами	M32.0	231111
17	Інші форми системного червоного вовчаку (бульозний системний червоний вовчак)	M32.8	46489
18	Дерматополіміозит	M33	221
19	Ювенільний дерматомиозит	M33.0	93672
20	Поліміозит	M33.2	732
21	Системний склероз	M34	801
22	Синдром CR(E)ST, вогнищева склеродермія	M34.1	90290 220402
23	Інші форми системного склерозу (склеродермія Бушке)	M34.8	352763

24	Сухий синдром (Шегрена)	M35.0	289390
25	Змішана хвороба сполучної тканини	M35.1	809
26	Хвороба Бехчета	M35.2	117
27	Ревматична поліміалгія	M35.3	93569
28	Дифузний (еозинофільний) фасцит	M35.4	3165
29	Рецидивний панікуліт (Вебера - Крісчена)	M35.6	33577
30	Інші уточнені системні ураження сполучної тканини (антисинтезний синдром)	M35.8	81
31	Анкілозивний спондиліт	M45	825
32	Інші міозити (міозит із внутрішньоклітинними включеннями, локалізований міозит)	M60.8	611 48918
33	Гіперостоз черепа	M85.2	443098
34	Хронічний багатовогнищевий остеомієліт (синдром SAPHO)	M86.3	793
35	Рецидивний поліхондрит	M94.1	728
36	Інша осифікація м'язів (прогресуюча кісткова гетероплазія)	M61.5	2762
ІХ. Деякі рідкісні інфекційні та паразитарні хвороби			
1.	Хвороба Лайма	A69.2	91546
2.	Кандидоз шкіри і нігтя (хронічний шкірно-слизовий кандидоз)	B37.2	1334
3.	Цистицеркоз центральної нервової системи	B69.0	1560
4.	Інфекція інших локалізацій і множинний ехінококоз, викликаний <i>Echinococcus granulosus</i> (ехінококоз головного і спинного мозку)	B67.3	400
5.	Інфекція інших локалізацій і множинний ехінококоз, викликаний <i>Echinococcus multilocularis</i> (альвеолярний ехінококоз головного і спинного мозку)	B67.6	284

Х. Рідкісні новоутворення			
1	Позамозкові пухлини мозкових оболонок (менінгіоми)	D32.0 D32.1 D32.9	2495
2	Доброякісне новоутворення головного мозку та інших частин центральної нервової системи (астроцитома, олігодендрогліома, олігоастроцитома)	D33.0 D33.1 D33.2 D33.4 D33.7 D33.9	94 251940 251595 251601 251604 251592 251656 251612 251615 251607 251598 251618
3	Вестибулярна шванома (невринома слухового нерва)	D33.3	252175
4	Гіперпролактинемія (пролактинома)	D35.2 E22.1	2965
5	Краніофарингіома	D44	54595
6	Плюригландулярне ураження Множинний ендокринний аденоматоз	D44.8	652 276161 276152
7	Поліцитемія справжня	D45	729
8	Мієлодиспластичні синдроми	D46	52688
9	Хронічна мієлопроліферативна хвороба	D47.1	824
10	Ессенціальна (геморагічна) тромбоцитемія	D47.3	3318
11	Гістіоцитоз із клітин Лангерганса	D76.0	389
12	Інші гістіоцитозні синдроми (синдром Розаї - Дорфмана)	D76.3	158014
13	Злоякісне новоутворення губи	C00	69078 99967 99969 99970 99971
14	Злоякісне новоутворення привушної, інших та неуточнених великих слинних залоз	C07, C08	276145

15	Злоякісне новоутворення носової частини глотки	C11	150
16	Злоякісне новоутворення інших та не уточнених локалізацій губи, ротової порожнини та глотки	C14	98061
17	Злоякісне новоутворення стравоходу	C15	70482
18	Злоякісне новоутворення шлунка	C16	26106 36273 63443 314022
19	Злоякісне новоутворення тонкої кишки	C17	104076
20	Злоякісне новоутворення ободової кишки	C18	144
21	Злоякісне новоутворення печінки та внутрішньопечінкових жовчних протоків	C22	449 33402 70567 88673 178315 306633
22	Злоякісне новоутворення підшлункової залози	C25	1333 217074
23	Злоякісне новоутворення інших та не уточнених локалізацій органів травлення	C26	44890 98059
24	Злоякісне новоутворення бронхів та легенів	C34	70573 98060
25	Злоякісне новоутворення за грудинної залози	C37	99868 99869 263331 263335 263339
26	Злоякісне новоутворення кісток та суглобових хрящів кінцівок, інших та не уточнених локалізацій	C40, C41	319, 668, 2760 55880 223727
27	Злоякісна меланома та інші злоякісні новоутворення шкіри	C43, C44	618 51013 97338 98589 168999 252050 252206

			293822 404560
28	Мезотеліома	C45	50251 168811 168816
29	Саркома Капоші	C46	33276
30	Злоякісне новоутворення периферичних нервів та вегетативної нервової системи	C47	635 1957 3148 251877 252212
31	Злоякісні новоутворення інших типів сполучної і м'яких тканин	C49	780, 2030, 3273 3394 31112 64720 69078 79105 97338 99756 99757 99967 99969 99970 99971 163699 209916 263413 293190 293199 293202 370334
32	Злоякісне новоутворення молочної залози	C50	145 180257 213524 213711 227535
33	Злоякісне новоутворення вульви	C51	98063
34	Злоякісне новоутворення піхви	C52	206489 206492
35	Злоякісне новоутворення шийки матки	C53	213564 213761 213782

			213792 213797 213802 213807 213812 213837
36	Злоякісне новоутворення тіла матки	C54	213564 213569 213589 213600 213610 213615 213620 213625 213630 213751
37	Злоякісне новоутворення яєчника	C56	145 3399 35807 35808 99912 99915 99916 99917 206538 213500 213512 213517 363582 398940 398934
38	Злоякісне новоутворення статевого члена	C60	398043
39	Злоякісне новоутворення передміхурової залози	C61	1331
40	Злоякісне новоутворення яєчка	C62	842 3399 363494 363504 363582
41	Злоякісне новоутворення нирки, ниркової миски	C64, C65	151, 523, 98058 217071 319314
42	Злоякісне новоутворення сечового міхура	C67	157980 284400

43	Злоякісне новоутворення ока та його придатків, злоякісне новоутворення оболон мозку, злоякісне новоутворення головного мозку, злоякісне новоутворення спинного мозку, черепно-мозкових нервів та інших частин центральної нервової системи	C69, C70, C71, C72	790 251576 251858 251995 252021 357027 357034
44	Злоякісне новоутворення щитоподібної залози	C73	142 1332 100088
45	Злоякісне новоутворення наднирника	C74	1501 231625
46	Вторинне злоякісне новоутворення інших уточнених локалізацій, злоякісне новоутворення без уточнення локалізації	C79, C80	99913 363579
47	Хвороба Ходжкіна	C81	391 8844, 86893 98846
48	Неходжкінська лімфома, фолікулярна (нодулярна)	C82 (C82.1, C82.2, C82.7, C82.9)	545
49	Неходжкінська лімфома дифузна	C83	543, 544, 547 48686 52416 86869 300849
50	Периферійні та шкірні Т-клітинні лімфоми	C84	542 3162 86879 86880 86886 171918
51	Інші та неуточнені типи неходжкінської лімфоми	C85	171915 2420
52	Злоякісні імунпроліферативні хвороби	C88	33226 100025 100026

53	Множинна міелома та злоякісні плазмоклітинні новоутворення	C90	29073 86855 98282
54	Лімфоїдний лейкоз (лімфолейкоз)	C91	513 58017 67038 86852 86873 86875
55	Гострий міелоїдний лейкоз	C92.0	519
56	Хронічний міелоїдний лейкоз	C92.1	521
57	Міелоїдна саркома	C92.3	86850
58	Гострий промієлоцитарний лейкоз	C92.4	520
59	Гострий мієломоноцитарний лейкоз	C92.5	517
60	Інший міелоїдний лейкоз, лейкоз мієломоноцитарний ювенільний	C92.7	514
61	Міелоїдний лейкоз, не уточнений	C92.9	98829 102724
62	Моноцитарний лейкоз	C93	98823
63	Інший лейкоз уточненого клітинного типу	C94	318, 518, 158799 86843 86849
64	Інші та не уточнені злоякісні новоутворення лімфоїдної, кровотворної та споріднених тканин	C96	98850 99870
65	Новоутворення інших уточнених локалізацій (лімфангіолейоміоматоз)	D48.7	538
XI. Рідкісні хвороби склери, рогівки, райдужної оболонки і циліарного тіла			
1	Інтерстиціальний (стромальний) і глибокий кератит (синдром Когана)	H16.3	1467
2	Придоцикліт (увеїти)	H20	280886 280892 280898 280914

			280921 280917 279914 306648 90061 280926 280933 280930 98715
3	Інша паралітична косоокість (синдром Кернса - Сейра)	H49.8	480
XII. Рідкісні хвороби органів дихання			
1	Інші інтерстиціальні хвороби легенів із згадкою про фіброз (ідіопатичний легеневий фіброз)	J84.1	2032
XIII. Рідкісні хвороби органів травлення			
1	Післяопераційне порушення всмоктування в кишечнику, не класифіковане в інших рубриках (вторинний синдром короткої кишки)	K91.2	95427
Примітка.	Рідкісне (орфанне) захворювання визначається відповідного до коду Orpha.net		

{Перелік в редакції Наказу Міністерства охорони здоров'я [№ 919 від 30.12.2015](#); із змінами, внесеними згідно з [Наказами Міністерства охорони здоров'я № 731 від 29.06.2017](#), [№ 2664 від 24.12.2019](#)}

**Директор Департаменту
медичної допомоги**

С. Хотіна