

Tomasz Dangel¹, Urszula Wojciechowska²

NEW CATALOGUE OF CONDITIONS THAT MAY REQUIRE PEDIATRIC PALLIATIVE CARE

NOWY KATALOG SCHORZEŃ MOGĄCYCH WYMAGAĆ PEDIATRYCZNEJ OPIEKI PALIATYWNEJ

¹The Warsaw Hospice for Children Foundation, Tadeusz Dąbrowski Research and Training Center

²National Cancer Registry, Maria Skłodowska-Curie National Research Institute of Oncology

¹Fundacja Warszawskie Hospicjum dla Dzieci, Centrum Naukowo-Szkoleniowe im. Tadeusza Dąbrowskiego

²Krajowy Rejestr Nowotworów, Narodowy Instytut Onkologii im. Marii Skłodowskiej-Curie - Państwowy Instytut Badawczy

ABSTRACT

BACKGROUND. Pediatric palliative care applies to the conditions specified in the Regulation of the Minister of Health. The previous studies have proved that the conditions' catalogue is incomplete and inadequate.

AIM OF STUDY. The aim of the study was to verify completeness and adequacy of the Minister of Health's catalogue and to develop a new catalogue based on available epidemiological data concerning the Polish population.

MATERIALS AND METHODS. The data of the Statistics Poland on underlying causes of death of children (0-17 years old) and young adults (18-29 years old) who died in 1999-2018 were analyzed. Besides, the study includes data collected by the Warsaw Hospice for Children Foundation on diagnoses of 739 patients treated in 1994-2019, including 519 deceased. The catalogue developed on that basis was compared with the Minister of Health's catalogue.

RESULTS. The new catalogue of conditions that may require pediatric palliative care in Poland and the additional criteria of patient recruitment were developed. The incompleteness and inadequacy of the Minister of Health's catalogue were demonstrated.

CONCLUSIONS. The Regulation of the Minister of Health necessitates an amendment regarding the list of medical conditions entitling children to guaranteed palliative care and hospice services. The Minister of Health should introduce standards and medical procedures for pediatric palliative care. Patients should be recruited on the basis of recognized standards by physicians and not officials of the National Health Fund using incomplete and inadequate Minister of Health's catalogue of medical conditions.

Key words: *children, palliative care, hospice, health policy, epidemiology*

STRESZCZENIE

WSTĘP. Pediatria opiera się o grupę schorzeń wymienionych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia. Wcześniej badania wykazały, że katalog tych schorzeń jest niekompletny i nieadekwatny.

CEL PRACY. Celem badania było zweryfikowanie kompletności i adekwatności katalogu Ministra Zdrowia oraz opracowanie nowego katalogu na podstawie dostępnych danych epidemiologicznych dotyczących polskiej populacji.

MATERIAŁ I METODY. Analizowano dane GUS o przyczynach wyjściowych zgonu dzieci w wieku 0-17 lat oraz młodych dorosłych w wieku 18-29 lat zmarłych w okresie 1999-2018. Ponadto uwzględniono dane o rozpoznaniach 739 pacjentów Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci leczonych w okresie 1994-2019, w tym 519 zmarłych. Opracowany na tej podstawie katalog schorzeń porównano z katalogiem Ministra Zdrowia.

WYNIKI. Opracowano nowy katalog schorzeń mogących wymagać pediatrycznej opieki paliatywnej w Polsce oraz kryteria dodatkowe służące kwalifikacji pacjentów. Wykazano niekompletność i nieadekwatność katalogu Ministra Zdrowia w zakresie określonych schorzeń.

WNIOSKI. Rozporządzenie Ministra Zdrowia wymaga nowelizacji w zakresie wykazu jednostek chorobowych kwalifikujących dzieci do świadczeń gwarantowanych z zakresu opieki paliatywnej i hospicyjnej. Minister Zdrowia powinien wprowadzić standardy postępowania i procedury medyczne pediatrycznej opieki paliatywnej. O kwalifikacji pacjentów powinni decydować lekarze na podstawie obowiązujących standardów, a nie urzędnicy Narodowego Funduszu Zdrowia na podstawie niekompletnego i nieadekwatnego katalogu schorzeń Ministra Zdrowia.

Słowa kluczowe: *dzieci, opieka paliatywna, hospicjum, polityka zdrowotna, epidemiologia*

INTRODUCTION

Pediatric palliative care (PedPC) provides children with incurable diseases, at high risk of premature death or suffering from symptoms difficult to control, with a seven days a week and round-the-clock medical and nursing care. Its goal is to preserve child's dignity, to improve the quality of his/her life, and to protect her/him against futile medical care and iatrogenic treatment. It includes symptom management in the child, as well as psychological, social, and spiritual support provided to the whole family, also in form of bereavement care (1). This relatively new field of pediatrics was initiated in Poland by establishment of the Warsaw Hospice for Children (1994) and Department of Palliative Care at the Institute of Mother and Child in Warsaw (1996). The first epidemiological study was published in 2000 (2).

The Supreme Chamber of Control (SCC) reported discrimination in access to palliative and hospice care (PHC) of adult patients with conditions not listed in the Regulation of the Minister of Health (RMH) (3, 4).

Our previous research shows that this problem concerns also PHC for children, in other words PedPC, because the RMH catalogue of conditions qualifying for guaranteed services in the scope of PHC (hereafter: MH catalogue) is incomplete and inadequate (5). Besides, it does not provide information about research on the basis of which it was developed.

The RMH defines those conditions as "incurable, refractory to causal treatment, progressive, life-limiting". WHO uses in this context two terms: *life-threatening* and *life-limiting* (6). The Polish Pediatric Society has proposed use of the term "incurable medical condition leading to premature death" as a synonym of *life-limiting condition* (7). Literal translation of the latter term into Polish does not reflect precisely its original meaning and has not been used in Polish language.

The RMH contains a record saying that an adult beneficiary may receive guaranteed PedPC benefits provide that:

a) disease entity is congenital in nature or life-limiting condition was diagnosed before the age of 18

WSTĘP

Pediatryczna opieka paliatywna (PedOP) polega na zapewnieniu całodobowych świadczeń lekarskich i pielęgniarskich dzieciom z chorobami nieuleczalnymi, obciążonym wysokim ryzykiem przedwczesnej śmierci, lub cierpiącym z powodu trudnych do opanowania objawów. Ma na celu ochronę godności dziecka, poprawę jakości jego życia, ochronę przed uporczywą terapią i działaniami jatrogennymi. Obejmuje leczenie objawowe dziecka oraz wsparcie psychologiczne, socjalne i duchowe udzielane całej rodzinie, także w okresie żałoby (1). W Polsce ta stosunkowo nowa dziedzina pediatrii została zapoczątkowana powstaniem Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci (1994) i Zakładu Opieki Paliatywnej (1996) w Instytucie Matki i Dziecka. Pierwsze badanie epidemiologiczne opublikowano w 2000 r. (2).

Najwyższa Izba Kontroli (NIK) wskazała na dyskryminację w dostępie do opieki paliatywnej i hospicyjnej (OPH) dorosłych pacjentów ze schorzeniami niewymienionymi w rozporządzeniu Ministra Zdrowia (RMZ) (3, 4).

Z naszych wcześniejszych badań wynika, że problem ten dotyczy także OPH nad dziećmi, czyli PedOP, ponieważ wykaz jednostek chorobowych RMZ kwalifikujących dzieci do świadczeń gwarantowanych z zakresu OPH (dalej: katalog MZ) jest niekompletny i nieadekwatny (5). Ponadto nie zawiera informacji o badaniach, na podstawie których go opracowano.

RMZ definiuje te schorzenia jako „nieuleczalne, niepoddające się leczeniu przyczynowemu, postępujące, ograniczające życie”. WHO używa w tym kontekście dwóch określeń: *life-threatening* i *life-limiting* (6). Polskie Towarzystwo Pediatryczne proponuje stosowanie określenia „nieuleczalna choroba prowadząca do przedwczesnej śmierci”, jako polskiego synonimu *life-limiting condition* (7). Dosłowne tłumaczenie tego ostatniego terminu jako „schorzenie ograniczające życie” nie oddaje precyzyjnie jego pierwotnego znaczenia i nie było wcześniej używane w języku polskim.

RMZ zawiera zapis mówiący, że świadczeniobiorcy dorosłemu mogą być udzielane świadczenia gwarantowane w ramach opieki paliatywnej dla dzieci, jeżeli:

years and the beneficiary was receiving guaranteed PedPC benefits provided by a home care hospice for children when he or she was under 18 years or

b) there is no possibility of adequate provision of guaranteed services by home care hospices for adults because of the rare nature of the disease or place of residence.

AIM OF STUDY

The aim of the study was to verify completeness and adequacy of the Minister of Health catalogue and to develop a new catalogue based on available epidemiological data concerning the Polish population.

MATERIALS AND METHODS

The data of the Statistics Poland on underlying causes of death (ICD-10 codes) of children (0-17 years old) and young adults (18-29 years old) who died in 1999-2018 were analyzed. Besides, the study includes data collected by the Warsaw Hospice for Children Foundation on diagnoses (ICD-10 codes) of 739 patients treated in 1994-2019, including 519 deceased.

The following inclusion criteria to the catalogue were adopted: the disease is chronic and leads to chronic sequelae, the disease occurs in children (0-17 years), it was a cause of death at the age of 0-29 years in 1999-2018. In the catalogue of underlying (primal) causes of death the very rare diseases and deaths, and garbage codes were omitted. The use of the latter ones proved necessary for coding some additional criteria to qualify patients. The catalogue developed on that basis was compared with the MH catalogue.

The set of selected ICD-10 codes was compared with the list of diseases which, in the case of high risk of premature death, may qualify a child for PedPC, published by the Warsaw Hospice for Children Foundation (WHCF) (1).

It was taken into consideration that an underlying (primal) cause of death (i.e. an early disease process that led to death, or an injury or poisoning that resulted in death) may not be the same as clinical diagnosis which is the basis for the patient's referral to pediatric PHC.

It has been taken into account that in rare cases no diagnosis can be made in a child requiring PHC. This applies to so-called syndrome without a name (SWAN) (8).

RESULTS

The new catalogue of selected conditions that may require PedPC in Poland and the additional criteria of patient recruitment were presented in Table I. It does

a) jednostka chorobowa ma charakter wrodzony lub choroba ograniczająca życie została zdiagnozowana przed ukończeniem przez świadczeniobiorcę 18. roku życia, a świadczeniobiorca korzystał ze świadczeń gwarantowanych realizowanych w hospicjum domowym dla dzieci do ukończenia 18. roku życia lub

b) nie istnieje możliwość odpowiedniego udzielania świadczeń gwarantowanych przez hospicja domowe dla dorosłych ze względu na rzadki charakter choroby lub miejsce zamieszkania.

CEL PRACY

Celem badania było zweryfikowanie kompletności i adekwatności katalogu MZ oraz opracowanie nowego katalogu na podstawie dostępnych danych epidemiologicznych dotyczących polskiej populacji.

MATERIAŁ I METODY

Analizowano dane GUS o przyczynach wyjściowych zgonu (kody ICD-10) dzieci w wieku 0-17 lat oraz młodych dorosłych w wieku 18-29 lat zmarłych w okresie 1999-2018. Ponadto uzyskano dane o rozpoznaniach (kody ICD-10) 739 pacjentów Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci leczonych w okresie 1994-2019, w tym 519 zmarłych.

Przyjęto następujące kryteria włączenia do katalogu: choroba jest przewlekła lub prowadzi do przewlekłych następstw, występuje u dzieci (0-17 lat), była przyczyną zgonów w wieku 0-29 lat w latach 1999-2018. W katalogu wyjściowych (pierwotnych) przyczyn zgonu pominięto choroby i zgony bardzo rzadkie oraz rozpoznania typu *garbage codes* (kody bezużyteczne). Użycie tych ostatnich okazało się niezbędne do kodowania niektórych kryteriów dodatkowych, służących kwalifikacji pacjentów. Opracowany katalog schorzeń porównano z katalogiem MZ.

Zbiór wybranych kodów ICD-10 porównano z listą chorób, które w razie wystąpienia ryzyka przedwczesnej śmierci dziecka, mogą kwalifikować do pediatrycznej domowej opieki paliatywnej – opublikowanej przez Fundację Warszawskie Hospicjum dla Dzieci (FWHD) (1).

Wzięto pod uwagę, że wyjściowa (pierwotna) przyczyna zgonu (tj. choroba będąca początkiem procesu chorobowego, który doprowadził do zgonu, albo uraz lub zatrucie, w wyniku którego nastąpił zgon), może nie być tożsama z rozpoznaniem klinicznym, które stanowi podstawę skierowania pacjenta do pediatrycznej OPH.

Uwzględniono, że w rzadkich przypadkach nie można postawić rozpoznania u dziecka wymagającego OPH. Dotyczy to tzw. zespołów chorobowych bez nazwy (ang. *syndrome without a name*, SWAN) (8).

not include a number of rare diseases which do not have specific ICD-10 codes. For this reason, it cannot be treated as a closed set.

The incompleteness and inadequacy of MH catalogue of disease entities qualifying children for PHC were demonstrated identifying:

ICD-10 codes not listed in the MH catalogue which were positively verified: D18.0, D21, E10.7, E34.8, E66.2, G31.8, G31.9, G37.8, G37.9, G40.9, I27.0, I27.2, I27.8, I42.0, I42.1, I42.2, I42.4, I42.5, I42.8, I42.9, P20, P37.1, P52, P96.0, Q26.2-Q26.4, Q26.8, Q26.9, Q28.0-Q28.3, Q33.0, Q33.3, Q33.6-Q33.9, Q43.1, Q61.3, Q61.4, Q86.0, T75.1, T86, W75, W78, W79, W80;

ICD-10 codes listed in the MH catalogue which were negatively verified (Table II).

DISCUSSION

The RMH conditions the implementation of PHC benefits by issuing a referral by a physician and by a medical indication, and in particular, the presence of a disease entity in the beneficiary, referred to in Annex 1 to the RMH, with no hope of recovery. That formal limitation led to discrimination in access to PHC, indicated by the SCC, of adult patients with conditions not listed in the RMH.

The effects of that provision on the ground of PedPC should be considered differently. They are of two kinds. First, as in adults, access to services is limited due to incompleteness of MH catalogue. Second, because of the inadequacy of MH catalogue and the lack of detailed eligibility criteria for PedPC (such criteria are not included in the RMH) children who require long-term care (not palliative one) are allowed to be admitted to hospice services reimbursed by the National Health Fund. In the process of qualifying a patient for PedPC it is important to distinguish patients who really need it because of symptoms difficult to control and end-stage organ failure, from those who may be covered in the current phase of the disease by long-term care.

Detailed analysis of the MH catalogue showed that it contains many conditions which do not cause deaths of children or the number of deaths is insignificant (Table II). A certain group of diseases listed in that catalog requires neither palliative nor long-term care.

The category "insignificant number of deaths in children" used in Table II means that in rare cases, patients with these conditions may qualify for PedPC, however, most of them do not require it.

Eligibility criteria for PedPC and discharge patients from home care hospice for children, moreover definitions of PedPC and pediatric long-term care and criteria that differentiate them were published in the WHCF project of standards (1).

WYNIKI

Nowy katalog wybranych jednostek chorobowych, w przebiegu których może wystąpić potrzeba PedOP oraz kryteria dodatkowe, służące kwalifikacji pacjentów, przedstawiono w Tabeli I. Nie obejmuje on szeregu chorób rzadkich, które nie posiadają specyficznych kodów ICD-10. Z tego powodu nie może być traktowany jako zbiór zamknięty.

Wykazano niekompletność i nieadekwatność katalogu jednostek chorobowych MZ kwalifikujących dzieci do OPH identyfikując:

kody ICD-10 niewystępujące w katalogu MZ, które zostały pozytywnie zweryfikowane: D18.0, D21, E10.7, E34.8, E66.2, G31.8, G31.9, G37.8, G37.9, G40.9, I27.0, I27.2, I27.8, I42.0, I42.1, I42.2, I42.4, I42.5, I42.8, I42.9, P20, P37.1, P52, P96.0, Q26.2-Q26.4, Q26.8, Q26.9, Q28.0-Q28.3, Q33.0, Q33.3, Q33.6-Q33.9, Q43.1, Q61.3, Q61.4, Q86.0, T75.1, T86, W75, W78, W79, W80;

kody ICD-10 występujące w katalogu MZ, które zostały negatywnie zweryfikowane (Tabela II).

DYSKUSJA

RMZ warunkuje realizację świadczeń OPH wystawieniem przez lekarza skierowania oraz wskazaniem medycznym, a w szczególności faktem występowania u świadczeniobiorcy jednostki chorobowej, o której mowa w załączniku nr 1 do rozporządzenia, nierokującej nadziei na wyleczenie. Właśnie takie formalne ograniczenie doprowadziło do wskazanej przez NIK dyskryminacji w dostępie do OPH pacjentów dorosłych ze schorzeniami niewymienionymi w RMZ.

Inaczej należy rozpatrywać skutki tego przepisu na gruncie PedOP. Są one dwójakiego rodzaju. Po pierwsze, podobnie jak u dorosłych, ogranicza się dostęp do świadczeń z powodu niekompletności katalogu MZ. Po drugie, z powodu nieadekwatności katalogu MZ oraz braku szczegółowych kryteriów kwalifikacji do PedOP (RMZ takich kryteriów nie zawiera), umożliwiała się przyjmowanie do hospicjów dzieci, które wymagają opieki długoterminowej, a nie paliatywnej, oraz refundację tych świadczeń przez Narodowy Fundusz Zdrowia. W procesie kwalifikowania pacjenta do PedOP istotne jest odróżnienie pacjentów, którzy rzeczywiście jej potrzebują z powodu trudnych do opanowania objawów i schyłkowej niewydolności narządów, od tych, którzy w aktualnej fazie choroby mogą zostać objęci opieką długoterminową.

Szczegółowa analiza katalogu MZ wykazała, że zawiera on wiele schorzeń, które nie powodują zgonów dzieci, albo liczba zgonów jest znikoma (Tabela II). Pewna grupa wymienionych w tym katalogu schorzeń nie wymaga ani opieki paliatywnej, ani długoterminowej.

Table I. Medical conditions that may require pediatric palliative care in Poland and additional criteria of patient recruitment (the new catalogue).

Tabela I. Schorzenia mogące wymagać pediatrycznej opieki paliatywnej w Polsce oraz kryteria dodatkowe, służące kwalifikacji pacjentów (nowy katalog).

Medical condition Schorzenie		Additional eligibility criteria required Wymagane dodatkowe kryteria kwalifikacji
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
C00-C14	Malignant neoplasms of lip, oral cavity and pharynx Nowotwory złośliwe wargi, jamy ustnej i gardła	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C16-C18, C22, C25-C26	Malignant neoplasms of digestive organs Nowotwory złośliwe narządów układu pokarmowego	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C30-C38.3, C38.8, C39	Malignant neoplasms of respiratory and intrathoracic organs Nowotwory złośliwe układu oddechowego i narządów klatki piersiowej	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C40-C41	Malignant neoplasms of bone and articular cartilage Nowotwór złośliwy kości i chrząstki stawowej	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C43-C44	Melanoma and other malignant neoplasms of skin Czerniak i inne nowotwory złośliwe skóry	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C45-C49	Malignant neoplasms of mesothelial and soft tissue Nowotwory złośliwe mezotelium i tkanek miękkich	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C56	Malignant neoplasm of ovary Nowotwór złośliwy jajnika	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C62-C63	Malignant neoplasms of male genital organs Nowotwory złośliwe męskich narządów płciowych	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C64-C68	Malignant neoplasms of urinary tract Nowotwory złośliwe układu moczowego	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C69-C72	Malignant neoplasms of eye, brain and other parts of central nervous system Nowotwory złośliwe oka, mózgu i innych części ośrodkowego układu nerwowego	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C73-C75	Malignant neoplasms of thyroid and other endocrine glands Nowotwory złośliwe tarczycy i innych gruczołów wydzielania wewnętrznego	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C77-C79	Malignant neoplasms of ill-defined, other secondary and unspecified sites Nowotwory złośliwe niedokładnie określone, wtórne i o nieokreślonym umiejscowieniu	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
C81-C96	Malignant neoplasms, stated or presumed to be primary, of lymphoid, haematopoietic and related tissue Nowotwory złośliwe, o potwierdzonym lub przypuszczalnym pierwotnym charakterze, tkanki limfatycznej, układu krwiotwórczego i tkanek pokrewnych	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego

Medical condition Schorzenie		Additional eligibility criteria required Wymagane dodatkowe kryteria kwalifikacji
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
D18.0	Haemangioma (brain) Naczyniak krwionośny mózgu	I69.1 sequelae of intracerebral haemorrhage R40.2* persistent vegetative state I69.1 następstwa krwotoku śródmózgowego R40.2 stan wegetatywny
D33.0, D33.1, D33.2	Benign neoplasm of brain Nowotwór niezłośliwy mózgu	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
D43.0, D43.1, D43.2	Neoplasm of uncertain or unknown behaviour of brain Nowotwór o niepewnym lub nieznanym charakterze mózgu	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
D46	Myelodysplastic syndromes Zespoły mielodysplastyczne	Cancer progression despite oncological treatment Progresja nowotworu mimo leczenia onkologicznego
E10.7	Type 1 diabetes mellitus with multiple complications Cukrzyca insulinozależna z wieloma powikłaniami	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
E34.8	Progeria Progeria	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
E66.2	Extreme obesity with alveolar hypoventilation Ciężka otyłość z hipowentylacją płucną	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
E71-E72, E74.0, E74.2, E74.4-E77, E79.1-E79.9, E83.0, E84, E88.8-E88.9	Metabolic disorders Choroby metaboliczne	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
F84.2	Rett syndrome Zespół Retta	G93.4 encephalopathy, severe form in boys G93.4 encefalopatia, postać ciężka u chłopców
G09	Sequelae of inflammatory diseases of central nervous system Następstwa zapalnych chorób ośrodkowego układu nerwowego	R40.2* persistent vegetative state or G93.4 encephalopathy R40.2 stan wegetatywny lub G93.4 encefalopatia
G10	Huntington disease Płasawica [choroba Huntingtona]	Juvenile form Postać młodzieńcza
G11.1	Early-onset cerebellar ataxia Ataksja mózdkowa o wczesnym początku	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
G11.3	Cerebellar ataxia with defective DNA repair Ataksja mózdkowa z uszkodzonym systemem naprawy DNA	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
G12.0	Infantile spinal muscular atrophy, type I [Werdnig-Hoffman] Rdzeniowy zanik mięśni, postać dziecięca, typ I Werdniga-Hoffmana	J96.1 chronic respiratory failure J96.1 przewlekła niewydolność oddechowa
G12.1, G12.2, G12.8, G12.9	Muscular atrophy Zaniki mięśni	J96.1 chronic respiratory failure J96.1 przewlekła niewydolność oddechowa
G23.0	Hallervorden-Spatz disease Choroba Hellervordena-Spatza (choroba zwyrodnieniowa układu nerwowego związana z odkładaniem żelaza w mózgu)	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli

Medical condition Schorzenie		Additional eligibility criteria required Wymagane dodatkowe kryteria kwalifikacji
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
G31.8	Subacute necrotizing encephalopathy [Leigh] Podostra martwicza encefalopatia (zespół Leigha)	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
G31.9	Degenerative disease of nervous system, unspecified Choroby zwyrodnieniowe układu nerwowego, nieokreślone	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
G37.8	Other specified demyelinating diseases of central nervous system Inne określone choroby demielinizacyjne ośrodkowego układu nerwowego	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
G37.9	Demyelinating disease of central nervous system, unspecified Choroby demielinizacyjne ośrodkowego układu nerwowego, nieokreślone	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
G40.9	Epilepsy, unspecified, intractable (G40.91), refractory, drug-resistant Padaczka lekooporna	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
G71, G72.8, G72.9	Primary disorders of muscles and other myopathies Pierwotne zaburzenia mięśniowe i inne miopatie	J96.1 chronic respiratory failure J96.1 przewlekła niewydolność oddechowa
G80	Cerebral palsy – most severe form Mózgowe porażenie dziecięce – postać skrajnie ciężka	G40.91 epilepsy intractable (drug-resistant) or J96.1 chronic respiratory failure or E41 or severe malnutrition with marasmus G40.9 padaczka lekooporna lub J96.1 przewlekła niewydolność oddechowa lub E41 ciężkie niedożywienie z wyniszczeniem
G91	Hydrocephalus – most severe form Wodogłowie – postać skrajnie ciężka	G40.91 epilepsy intractable (drug-resistant) or J96.1 chronic respiratory failure or E41 or severe malnutrition with marasmus G40.9 padaczka lekooporna lub J96.1 przewlekła niewydolność oddechowa lub E41 ciężkie niedożywienie z wyniszczeniem
G93.1	Anoxic brain damage, not elsewhere classified Uszkodzenie mózgu z niedotlenienia niesklasyfikowane gdzie indziej	R40.2* persistent vegetative state or G93.4 encephalopathy, severe form R40.2 stan wegetatywny lub G93.4 encefalopatia, postać ciężka
G93.4	Encephalopathy, unspecified Encefalopatia, nieokreślona	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
G93.9	Disorder of brain, unspecified Zaburzenia mózgu, nieokreślone	Disease progression, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
I27.0	Primary pulmonary hypertension Pierwotne nadciśnienie płucne	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
I27.8**	Eisenmenger's syndrome Zespół Eisenmengera	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
I42.0, I42.1, I42.2, I42.4, I42.5, I42.8, I42.9	Cardiomyopathies Kardiomiopatie	I50 heart failure I50 niewydolność serca

Medical condition Schorzenie		Additional eligibility criteria required Wymagane dodatkowe kryteria kwalifikacji
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
I50, J96, K72, N18.0	Irreversible multiple organ dysfunction while awaiting transplantation Nieodwracalna niewydolność wielonarządowa w okresie oczekiwania na przeszczep	A patient who was qualified for transplantation or retransplantation developed irreversible complications that exclude further transplantation effort Pacjent, który był dotąd zakwalifikowany do transplantacji lub retransplantacji narządowej, rozwinął takie nieodwracalne powikłania, które czynią tę transplantację niemożliwą
I69	Sequelae of cerebrovascular disease Następstwa chorób naczyniowych mózgu	R40.2* persistent vegetative state R40.2 stan wegetatywny
N18.0	End-stage renal failure Szyłkowa niewydolność nerek	Permanent contraindications to chronic dialysis therapy and kidney transplantation Trwałe przeciwwskazania do przewlekłej dializoterapii i transplantacji nerki
P10, P11.0-P11.2, P11.9	Birth injury Uraz okołoporodowy	G93.4 encephalopathy, severe form G93.4 encefalopatia, postać ciężka
P20	Intrauterine hypoxia Niedotlenienie wewnątrzmaciczne	P91.6 encephalopathy, severe form P91.6 encefalopatia, postać ciężka
P21	Birth asphyxia Zamartwica urodzeniowa	P91.6 encephalopathy, severe form P91.6 encefalopatia, postać ciężka
P27	Chronic respiratory disease originating in the perinatal period Przewlekła choroba oddechowa rozpoczynająca się w okresie okołoporodowym	J96.1 chronic respiratory failure J96.1 przewlekła niewydolność oddechowa
P35.1	Congenital cytomegalovirus infection Wrodzone zakażenie wywołane przez wirus cytomegalii	G93.4 encephalopathy, severe form G93.4 encefalopatia, postać ciężka
P37.1	Congenital toxoplasmosis Wrodzona toksoplazmoza	G93.4 encephalopathy, severe form G93.4 encefalopatia, postać ciężka
P52	Intracranial nontraumatic haemorrhage of fetus and newborn Śródczaszkowy nieurazowy krwotok u płodu i noworodka	G93.4 encephalopathy, severe form G93.4 encefalopatia, postać ciężka
P91.6	Hypoxic ischaemic encephalopathy of newborn Encefalopatia noworodka z niedotlenienia niedokrwiennego	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
P96.0	Congenital renal failure Wrodzona niewydolność nerek	Permanent contraindications to chronic dialysis therapy and kidney transplantation Trwałe przeciwwskazania do przewlekłej dializoterapii i transplantacji nerki
Q00-Q04.3, Q04.5-Q06.1, Q06.8-Q07	Congenital malformations of the nervous system Wrodzone wady rozwojowe układu nerwowego	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q20-Q23, Q24.2-Q24.9, Q25.1-Q25.9, Q26.2-Q26.4, Q26.8, Q26.9	Congenital malformations of the circulatory system Wrodzone wady rozwojowe układu krążenia	In end-stage, I50 heart failure or I27.0 primary pulmonary hypertension or I27.2 secondary pulmonary hypertension or I27.8 Eisenmenger's syndrome W szyłkowym stadium, I50 niewydolność serca lub I27.0 pierwotne nadciśnienie płucne lub I27.2 nadciśnienie płucne wtórne lub I27.8 zespół Eisenmengera

Medical condition Schorzenie		Additional eligibility criteria required Wymagane dodatkowe kryteria kwalifikacji
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
Q28.0-Q28.3	Congenital malformations of precerebral and cerebral vessels Wady rozwojowe naczyń przedmózgowych i mózgowych	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q33.0, Q33.3, Q33.6-Q33.9	Congenital malformations of lung Wrodzone wady rozwojowe płuc	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q43.1	Hirschsprung disease Choroba Hirschsprunga	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q44.7	Alagille syndrome Zespół Alagille'a	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q60.1, Q60.4, Q60.6, Q61.1, Q61.3, Q61.4	Congenital malformations of kidney Wrodzone wady rozwojowe nerek	N18.0, permanent contraindications to chronic dialysis therapy and kidney transplantation N18.0, obecność trwałych przeciwwskazań do przewlekłej dializoterapii i transplantacji nerki
Q77.1, Q77.4, Q77.8	Osteochondrodysplasia Dysplazja kostno-chrzęstna	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q78.0	Osteogenesis imperfecta Wrodzona łamliwość kości	Type 2 or 3 Typ 2 lub 3
Q81.1	Epidermolysis bullosa letalis, Herlitz syndrome Pęcherzowe oddzielanie naskórka, postać śmiertelna, typ Herlitz'a	
Q85	Phakomatoses Fakomatozy	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q86.0	Fetal alcohol syndrome (dysmorphic) Płodowy zespół alkoholowy	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q86.8	Other congenital malformation syndromes due to known exogenous causes Inne (letalne) zespoły wrodzonych wad rozwojowych spowodowane przez znane czynniki zewnętrzne	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q87.1	Smith-Lemli-Opitz syndrome Zespół Smitha-Lemliego-Opitza	Severe form, symptoms difficult to control Progresja choroby, objawy trudne do kontroli
Q87.2	VATER/VACTERL syndrome Zespół VATER lub VACTERL	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q87.5	Other congenital malformation syndromes with other skeletal changes Inne (letalne) zespoły wrodzonych wad rozwojowych z innymi zmianami szkieletowymi	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli
Q87.8	Zellweger syndrome*** and other specified congenital malformation syndromes, not elsewhere classified Zespół Zellwegera oraz inne określone zespoły wrodzonych wad rozwojowych niesklasyfikowane gdzie indziej	Lethal forms Postacie letalne
Q89.4	Conjoined twins Bliźnięta zrosnięte	Lethal forms Postacie letalne
Q89.7	Multiple congenital malformations, not elsewhere classified Mnogie wrodzone wady rozwojowe niesklasyfikowane gdzie indziej	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli

Medical condition Schorzenie		Additional eligibility criteria required Wymagane dodatkowe kryteria kwalifikacji
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
Q90	Down syndrome Zespół Downa	In end-stage, I50 heart failure or I27.0 primary pulmonary hypertension or I27.2 secondary pulmonary hypertension or I27.8 Eisenmenger's syndrome W schyłkowym stadium, I50 niewydolność serca lub I27.0 pierwotne nadciśnienie płucne lub I27.2 nadciśnienie płucne wtórne lub I27.8 zespół Eisenmengera
Q91	Edwards syndrome and Patau syndrome Zespół Edwardsa i zespół Pataua	
Q92	Other trisomies and partial trisomies of the autosomes, not elsewhere classified Inne trisomie i częściowe trisomie autosomów, niesklasyfikowane gdzie indziej	Lethal forms (genetic consultation necessary) Postacie letalne (konieczna konsultacja genetyczna)
Q93	Monosomies and deletions from the autosomes, not elsewhere classified Monosomie i delecje autosomów niesklasyfikowane gdzie indziej	Lethal forms (genetic consultation necessary) Postacie letalne (konieczna konsultacja genetyczna)
Q99.8, Q99.9	Other chromosome abnormalities, not elsewhere classified Inne aberracje chromosomalne niesklasyfikowane gdzie indziej	Lethal forms (genetic consultation necessary) Postacie letalne (konieczna konsultacja genetyczna)
R40.2	Coma Śpiączka	Vegetative state, minimally conscious state Stan wegetatywny, stan minimalnej świadomości
S06.7	Intracranial injury with prolonged coma Uraz śródczaszkowy z długotrwałym okresem nieprzytomności	
T75.1	Drowning and nonfatal submersion Tonięcie niezakończone zgonem	G93.1 hypoxic brain damage, not elsewhere classified or R40.2* persistent vegetative state G93.1 uszkodzenie mózgu z niedotlenienia niesklasyfikowane gdzie indziej lub R40.2 stan wegetatywny
T86	Failure and rejection of transplanted organs and tissues Niewydolność i odrzucenie przeszczepionych narządów i tkanek	A patient who was qualified for retransplantation developed irreversible complications that exclude further transplantation effort Pacjent, który był dotąd zakwalifikowany do retransplantacji narządowej, rozwinął takie nieodwracalne powikłania, które czynią tę transplantację niemożliwą
W75	Accidental suffocation and strangulation in bed Przypadkowe zadławienie i zadzierzgnięcie w łóżku	G93.1 hypoxic brain damage, not elsewhere classified or R40.2* persistent vegetative state G93.1 uszkodzenie mózgu z niedotlenienia niesklasyfikowane gdzie indziej lub R40.2 stan wegetatywny
W78, W79, W80	Inhalation and ingestion causing obstruction of respiratory tract Aspiracja powodująca zablokowanie dróg oddechowych	G93.1 hypoxic brain damage, not elsewhere classified or R40.2* persistent vegetative state G93.1 uszkodzenie mózgu z niedotlenienia niesklasyfikowane gdzie indziej lub R40.2 stan wegetatywny

Medical condition Schorzenie		Additional eligibility criteria required Wymagane dodatkowe kryteria kwalifikacji
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
Y85-Y88	Sequelae of external causes of morbidity and mortality Następstwa zewnętrznych przyczyn zachorowania i zgonu	G93.1 hypoxic brain damage, not elsewhere classified or R40.2* persistent vegetative state G93.1 uszkodzenie mózgu z niedotlenienia niesklasyfikowane gdzie indziej lub R40.2 stan wegetatywny
No code Brak kodu	Syndromes without a name (SWAN) They can possibly be encoded as G93.4 or G93.9 if unspecified encephalopathy or brain abnormalities are present Zespoły chorobowe bez nazwy tzw. SWAN Można je ewentualnie kodować jako G93.4 lub G93.9, jeżeli występuje w nich nieokreślona encefalopatia lub nieokreślone zaburzenia mózgu	Severe form, symptoms difficult to control Postać ciężka, objawy trudne do kontroli

*R40.3 ICD-10-CM

**I27.83 ICD-10-CM

***E71.510 ICD-10-CM

See: <https://icd10cmtool.cdc.gov/?fy=FY2021>

Table II. Medical conditions that may require pediatric palliative care listed in the Minister of Health's catalogue which were negatively verified.

Tabela II. Schorzenia wymienione katalogu jednostek chorobowych MZ kwalifikujących dzieci do OPH, które zostały negatywnie zweryfikowane.

Medical condition Schorzenie		Reasons for rejection Przyczyny odrzucenia
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
A81	Atypical virus infections of central nervous system Atypowe wirusowe zakażenia ośrodkowego układu nerwowego	Code appropriate for PHC – G09 Sequelae of inflammatory diseases of central nervous system Kod właściwy dla OPH – G09 Następstwa zapalnych chorób ośrodkowego układu nerwowego
B20-B24	Diseases caused by the human immunodeficiency virus [HIV] Choroba wywołana przez ludzki wirus upośledzenia odporności [HIV]	No child deaths Brak zgonów dzieci
B90-B94	Sequelae of infectious and parasitic diseases Następstwa chorób zakaźnych i pasożytniczych	No child deaths Brak zgonów dzieci
C15	Malignant neoplasm of oesophagus Nowotwór złośliwy przełyku	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
C19	Malignant neoplasm of rectosigmoid junction Nowotwór złośliwy żołądka	No child deaths Brak zgonów dzieci
C20	Malignant neoplasm of rectum Nowotwór złośliwy odbytnicy	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
C21	Malignant neoplasm of anus and anal canal Nowotwór złośliwy odbytu i kanału odbytu	No child deaths Brak zgonów dzieci
C23	Malignant neoplasm of gallbladder Nowotwór złośliwy pęcherzyka żółciowego	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
C24	Malignant neoplasm of other and unspecified parts of biliary tract Nowotwór złośliwy innych i nieokreślonych części dróg żółciowych	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci

Medical condition Schorzenie		Reasons for rejection Przyczyny odrzucenia
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
C38.4	Malignant neoplasm of pleura Nowotwór złośliwy opłucnej	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
C50	Malignant neoplasm of breast Nowotwór złośliwy piersi	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
C51	Malignant neoplasm of vulva Nowotwór złośliwy sromu	No child deaths Brak zgonów dzieci
C52	Malignant neoplasm of vagina Nowotwór złośliwy pochwy	No child deaths Brak zgonów dzieci
C53	Malignant neoplasm of cervix uteri Nowotwór złośliwy szyjki macicy	No child deaths Brak zgonów dzieci
C54	Malignant neoplasm of corpus uteri Nowotwór złośliwy trzonu macicy	No child deaths Brak zgonów dzieci
C55	Malignant neoplasm of uterus, part unspecified Nowotwór złośliwy nieokreślonej części macicy	No child deaths Brak zgonów dzieci
C57	Malignant neoplasm of other and unspecified female genital organs Nowotwór złośliwy innych i nieokreślonych żeńskich narządów płciowych	No child deaths Brak zgonów dzieci
C58	Malignant neoplasm of placenta Nowotwór złośliwy łożyska	No child deaths Brak zgonów dzieci
C60	Malignant neoplasm of penis Nowotwór złośliwy prącia	No child deaths Brak zgonów dzieci
C61	Malignant neoplasm of prostate Nowotwór złośliwy gruczołu krokowego	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
C76	Malignant neoplasm of other and ill-defined sites Nowotwór złośliwy o umiejscowieniu innym i niedokładnie określonym	Garbage code
C80	Malignant neoplasm, without specification of site Nowotwór złośliwy bez określenia umiejscowienia	Garbage code
C97	Malignant neoplasms of independent (primary) multiple sites Nowotwory złośliwe o niezależnym (pierwotnym) mnogim umiejscowieniu	Garbage code
D00-D09	Carcinoma in situ Nowotwory in situ	Do not cause death Nie powodują zgonów
D32	Benign neoplasm of meninges Nowotwór niezłośliwy opon mózgowo-rdzeniowych	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
D33.3	Benign neoplasm of cranial nerves Nowotwór niezłośliwy. Nerwy czaszkowe	No child deaths Brak zgonów dzieci
D33.4	Benign neoplasm of spinal cord Nowotwór niezłośliwy. Rdzeń kręgowy	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
D33.7	Benign neoplasm of other specified parts of central nervous system Nowotwór niezłośliwy. Inne określone części ośrodkowego układu nerwowego	No child deaths Brak zgonów dzieci
D33.9	Benign neoplasm of central nervous system, unspecified Nowotwór niezłośliwy. Ośrodkowy układ nerwowy, umiejscowienie nieokreślone	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci

Medical condition Schorzenie		Reasons for rejection Przyczyny odrzucenia
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
D37-D42, D43.3-D45, D47-D48	Neoplasm of uncertain or unknown behaviour Nowotwory o niepewnym lub nieznanym charakterze	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
E70	Disorders of aromatic amino-acid metabolism Zaburzenia przemian aminokwasów aromatycznych	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
E73	Lactose intolerance Nietolerancja laktozy	No child deaths Brak zgonów dzieci
E74.1	Disorders of fructose metabolism Zaburzenia przemian fruktozy	No child deaths Brak zgonów dzieci
E74.3	Other disorders of intestinal carbohydrate absorption Inne zaburzenia wchłaniania jelitowego węglowodanów	No child deaths Brak zgonów dzieci
E78	Disorders of lipoprotein metabolism and other lipidaemias Zaburzenia metabolizmu lipoprotein i inne lipidemie	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
E79.0	Hyperuricaemia without signs of inflammatory arthritis and tophaceous disease Hiperurykemia bez objawów zapalenia stawów i obecności guzków dnawych	No child deaths Brak zgonów dzieci
E80	Disorders of porphyrin and bilirubin metabolism Zaburzenia przemian porfiryn i bilirubiny	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
E83.1-E83.9	Disorders of mineral metabolism Zaburzenia gospodarki mineralnej	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
E85	Amyloidosis Amyloidoza [skrobiawica]	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
E86	Volume depletion Nadmierna utrata płynów	Garbage code
E87	Other disorders of fluid, electrolyte and acid-base balance Inne zaburzenia równowagi wodno-elektrolitowej i kwasowo-zasadowej	Reversible disorders; the code E87.2 does not describe metabolic acidosis in the course of congenital diseases (e.g. fumaric or glutaric acidosis) Zaburzenia odwracalne; kod E87.2 nie określa kwasicy metabolicznej w przebiegu chorób wrodzonych (np. kwasica fumarowa lub glutarowa)
E88.0-E88.2	Other metabolic disorders Inne zaburzenia metaboliczne	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
E89	Postprocedural endocrine and metabolic disorders, not elsewhere classified Pozabiegowe zaburzenia wydzielania wewnętrznego i metaboliczne, niesklasyfikowane gdzie indziej	No child deaths Brak zgonów dzieci
E90	Nutritional and metabolic disorders in diseases classified elsewhere Zaburzenia odżywiania i metaboliczne w przebiegu chorób sklasyfikowanych gdzie indziej	No child deaths Brak zgonów dzieci

Medical condition Schorzenie		Reasons for rejection Przyczyny odrzucenia
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
F84	Pervasive developmental disorders Całościowe zaburzenia rozwojowe	No child deaths; long-term care (not applicable to boys with Rett syndrome and severe encephalopathy – F84.2) Brak zgonów dzieci; opieka długoterminowa (nie dotyczy chłopców z zespołem Retta i ciężką encefalopatią – F84.2)
G11.0, G11.2, G11.4-G11.9	Hereditary ataxia Ataksja dziedziczna	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
G13	Systemic atrophies primarily affecting central nervous system in diseases classified elsewhere Zaniki układowe obejmujące pierwotnie ośrodkowy układ nerwowy w przebiegu chorób sklasyfikowanych gdzie indziej	No child deaths Brak zgonów dzieci
G70	Myasthenia gravis and other myoneural disorders Miastenia i inne zaburzenia nerwowo-mięśniowe	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
G73	Disorders of myoneural junction and muscle in diseases classified elsewhere Zaburzenia złącza mięśniowo-nerwowego i mięśni w przebiegu chorób sklasyfikowanych gdzie indziej	No child deaths Brak zgonów dzieci
G81	Hemiplegia Porażenie połowicze	No child deaths Brak zgonów dzieci
G82	Paraplegia and tetraplegia Porażenie kończyn dolnych i cztero kończynowe	No child deaths Brak zgonów dzieci
G83	Other paralytic syndromes Inne zespoły porażenne	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
G90	Disorders of autonomic nervous system Zaburzenia układu nerwowego wegetatywnego	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
G92	Toxic encephalopathy Encefalopatia toksyczna	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
G93.0	Cerebral cysts Torbiele mózgu	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
G93.2	Benign intracranial hypertension Łagodne nadciśnienie wewnątrzczaszkowe	No child deaths Brak zgonów dzieci
G93.3	Postviral fatigue syndrome Zespół zmęczenia po zakażeniach wirusowych	No child deaths Brak zgonów dzieci
G93.5	Compression of brain Zespół uciskowy mózgu	Immediate cause of death Bezpośrednia przyczyna zgonu
G93.6	Cerebral oedema Obrzęk mózgu	Secondary symptom requiring treatment in a hospital Objaw wtórny wymagający leczenia w szpitalu
G93.7	Reye syndrome Zespół Reye'a	Requires treatment in a hospital (intensive care) Wymaga leczenia w szpitalu (intensywna terapia)
G93.8	Other specified disorders of brain Inne określone zaburzenia mózgu	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
G94	Other disorders of brain in diseases classified elsewhere Inne patologie mózgu w przebiegu chorób sklasyfikowanych gdzie indziej	No child deaths Brak zgonów dzieci
G95	Other diseases of spinal cord Inne choroby rdzenia kręgowego	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci

Medical condition Schorzenie		Reasons for rejection Przyczyny odrzucenia
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
G96.0-G96.8	Other disorders of central nervous system Inne zaburzenia ośrodkowego układu nerwowego	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
G96.9	Disorder of central nervous system, unspecified Zaburzenia ośrodkowego układu nerwowego, nieokreślone	Insufficient diagnosis to initiate PHC Rozpoznanie niewystarczające do rozpoczęcia OPH
G97	Postprocedural disorders of nervous system, not elsewhere classified Pozabiegowe zaburzenia układu nerwowego, niesklasyfikowane gdzie indziej	No child deaths Brak zgonów dzieci
G98	Other disorders of nervous system, not elsewhere classified Inne zaburzenia układu nerwowego niesklasyfikowane gdzie indziej	Insufficient diagnosis to initiate PHC Rozpoznanie niewystarczające do rozpoczęcia OPH
G99	Other disorders of nervous system in diseases classified elsewhere Inne zaburzenia układu nerwowego, występujące w przebiegu chorób sklasyfikowanych gdzie indziej	No child deaths Brak zgonów dzieci
K74	Fibrosis and cirrhosis of liver Zwłóknienie i marskość wątroby	Indication for liver transplantation, not PHC Wskazanie do przeszczepienia wątroby, a nie OPH
P11.3	Birth injury to facial nerve Uraz porodowy nerwu twarzowego	No child deaths Brak zgonów dzieci
P11.4	Birth injury to other cranial nerves Uraz porodowy innych nerwów czaszkowych	No child deaths Brak zgonów dzieci
P11.5	Birth injury to spine and spinal cord Uraz porodowy kręgosłupa i rdzenia kręgowego	No child deaths Brak zgonów dzieci
P35.0	Congenital rubella syndrome Wrodzony zespół różyczkowy	Insignificant number of deaths in children; long- term care Znikoma liczba zgonów dzieci; opieka długoterminowa
P35.2	Congenital herpesviral [herpes simplex] infection Wrodzone zakażenie wywołane przez wirus opryszczki [herpes simplex]	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
P35.3	Congenital viral hepatitis Wrodzone wirusowe zapalenie wątroby	No child deaths Brak zgonów dzieci
Q04.4	Septo-optic dysplasia Dysplazja przegrodowo-oczna	No child deaths Brak zgonów dzieci
Q06.2	Diastematomyelia Rozdwojenie rdzenia kręgowego	No child deaths Brak zgonów dzieci
Q06.3	Other congenital cauda equina malformations Inne wrodzone wady rozwojowe ogona końskiego	No child deaths Brak zgonów dzieci
Q06.4	Hydromyelia Wodordzenie	No child deaths Brak zgonów dzieci
Q24.0	Dextrocardia Prawostronne położenie serca	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q24.1	Laevocardia Lewostronne położenie serca	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q25.0	Patent ductus arteriosus Drożny przewód tętniczy	Mild defect (does not require PHC) Łagodna wada (nie wymaga OPH)

Medical condition Schorzenie		Reasons for rejection Przyczyny odrzucenia
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
Q31	Congenital malformations of larynx Wrodzone wady rozwojowe krtani	Defects requiring laryngological treatment; a tracheostomy is not an indication for PHC Wady wymagające leczenia laryngologicznego; tracheostomia nie stanowi wskazania do OPH
Q32	Congenital malformations of trachea and bronchus Wrodzone wady rozwojowe tchawicy i oskrzeli	Defects requiring surgical treatment; a tracheostomy is not an indication for PHC Wady wymagające leczenia chirurgicznego; tracheostomia nie stanowi wskazania do OPH
Q60.0	Renal agenesis, unilateral Agenezja nerki, jednostronna	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q60.2	Renal agenesis, unspecified Agenezja nerki, nieokreślona	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q60.3	Renal hypoplasia, unilateral Niedorozwój nerki, jednostronny	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q60.5	Renal hypoplasia, unspecified Niedorozwój nerki, nieokreślony	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q78.1-Q78.9	Other osteochondrodysplasias Inne osteochondrodysplazje	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q79	Congenital malformations of the musculoskeletal system, not elsewhere classified Wrodzone wady rozwojowe układu mięśniowo- szkieletowego, niesklasyfikowane gdzie indziej	Defects requiring surgical treatment, not PHC Wady wymagające leczenia chirurgicznego, a nie OPH
Q81.0	Epidermolysis bullosa simplex Pęcherzowe oddzielanie naskórka proste	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q81.2	Epidermolysis bullosa dystrophica Pęcherzowe oddzielanie naskórka postać dystroficzna	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q81.8	Other epidermolysis bullosa Inne oddzielanie pęcherzowe naskórka	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q81.9	Epidermolysis bullosa, unspecified Pęcherzowe oddzielanie naskórka, nieokreślone	Child deaths encoded in this way are likely epidermolysis bullosa letalis, i.e. Q81.1 Zgony dzieci kodowane w ten sposób to prawdopodobnie pęcherzowe oddzielanie naskórka, postać śmiertelna, czyli Q81.1
Q89.0	Congenital malformations of spleen Wrodzone wady rozwojowe śledziony	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q89.1	Congenital malformations of adrenal gland Wrodzone wady rozwojowe nadnerczy	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q89.2	Congenital malformations of other endocrine glands Wrodzone wady rozwojowe innych gruczołów wydzielania wewnętrznego	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q89.3	Situs inversus Ułożenie odwrotne	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q89.8	Multiple congenital malformations, not elsewhere classified Inne określone wrodzone wady rozwojowe	The diagnosis is too general to be considered an indication for PHC Rozpoznanie zbyt ogólnikowe, by uznać je za wskazanie do OPH
Q95	Balanced rearrangements and structural markers, not elsewhere classified Zrównoważone przemieszczenie materiału genetycznego i znaczniki strukturalne, niesklasyfikowane gdzie indziej	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci

Medical condition Schorzenie		Reasons for rejection Przyczyny odrzucenia
ICD-10 codes Kody ICD-10	Description Opis	
Q96	Turner syndrome Zespół Turnera	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q97	Other sex chromosome abnormalities, female phenotype, not elsewhere classified Inne aberracje chromosomów płciowych z fenotypem żeńskim, niesklasyfikowane gdzie indziej	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q98	Other sex chromosome abnormalities, male phenotype, not elsewhere classified Inne aberracje chromosomów płciowych z męskim fenotypem, niesklasyfikowane gdzie indziej	Insignificant number of deaths in children Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q99.0	Chimera 46,XX/46,XY Chimera 46, XX / 46, XY	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q99.1	Chimer 46,XX true hermaphrodite Chimera 46, XX / 46, XY z obojnactwem prawdziwym	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
Q99.2	Fragile X chromosome Łamliwy chromosom X	Insignificant number of deaths in children Znikoma liczba zgonów dzieci
T90	Sequelae of injuries of head Następstwa urazów głowy	No child deaths; code appropriate for PHC – S06.7 Intracranial injury with prolonged coma Brak zgonów dzieci; kod właściwy dla OPH – S06.7 Uraz śródczaszkowy z długotrwałym okresem nieprzytomności
T91	Następstwa urazów szyi i tułowia	No child deaths Brak zgonów dzieci
T94	Następstwa urazów obejmujących liczne okolice ciała i nieokreślone okolice ciała	No child deaths Brak zgonów dzieci
T96	Następstwa zatrucia lekami, środkami farmakologicznymi i substancjami biologicznymi	No child deaths Brak zgonów dzieci
T97	Następstwa toksycznych skutków działania substancji zazwyczaj niestosowanych w celach leczniczych	No child deaths Brak zgonów dzieci
Y89	Następstwa działania innych przyczyn zewnętrznych	The diagnosis is too general to be considered an indication for PHC Rozpoznanie zbyt ogólne, by uznać je za wskazanie do OPH

SCC applied to the Minister of Health for a development of standards of conduct and medical procedures in the field of PHC, stating that there was no justification for the Minister's inaction in drawing up the standards (3). Despite this, the draft of FWHD standards were not adopted (until January 2021).

CONCLUSIONS

1. The Regulation of the Minister of Health necessitates an amendment regarding the list of medical conditions entitling children to guaranteed palliative care and hospice services.

Kryteria kwalifikacji do PedOP oraz wypisywania pacjentów z hospicjum domowego dla dzieci, ponadto definicje PedOP i pediatrycznej opieki długoterminowej oraz kryteria je różnicujące, zostały opublikowane w projekcie standardów FWHD (1).

NIK wystąpiła do Ministra Zdrowia o opracowanie standardów postępowania i procedur medycznych z zakresu OPH, stwierdzając, że nie znajduje uzasadnienia dla bezczynności Ministra w opracowaniu standardów (3). Pomimo tego projekt standardów FWHD nie został przyjęty (do stycznia 2021 r.).

2. The Minister of Health should introduce standards and medical procedures for pediatric palliative care.
3. Patients should be recruited on the basis of recognized standards by physicians and not officials of the National Health Fund using incomplete and inadequate Minister of Health's catalogue of medical conditions.
4. International Classification of Diseases, 10th Revision does not cover all medical conditions that may require pediatric palliative care. From 2022, it is necessary to make use of the ICD-11 Classification (9).

ACKNOWLEDGEMENTS

The authors thank Prof. Ryszard Grenda, Dr. Marek Karwacki, Dr. Beata Kościńska, Prof. Janusz Szymborski and Prof. Joanna Szymkiewicz-Dangel for the scientific consultation, and the Warsaw Hospice for Children Foundation for funding the study.

REFERENCES

1. Dangel T (red.), i in. Standardy postępowania i procedury medyczne pediatrycznej domowej opieki paliatywnej w hospicjach dla dzieci. Wyd 4. Standardy perinatalnej opieki paliatywnej. Wyd 1. Warszawa: Fundacja Warszawskie Hospicjum dla Dzieci; 2019: strona 25-27, 30-32. https://hospicjum.waw.pl/pliki/Artykul/1489_Standardy-2019.pdf
2. Dangel T, Szamotulska K, Wojciechowska U. Zapotrzebowanie na opiekę paliatywną nad dziećmi w Polsce – analiza epidemiologiczna. *Pediatr Pol* 2000;9:695-707.
3. Najwyższa Izba Kontroli. Zapewnienie opieki paliatywnej i hospicyjnej. Informacja o wynikach kontroli. NIK; 2019: strona 18, 21. <https://www.nik.gov.pl/plik/id,21371,vp,24011.pdf>
4. Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 29 października 2013 r. w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu opieki paliatywnej i hospicyjnej. Załącznik 1/II str. 6-8. <http://prawo.sejm.gov.pl/isap.nsf/download.xsp/WDU20180000742/O/D20180742.pdf>
5. Kozera K, Wojciechowska U, Marciniak W, Tokarska E, Dangel T. Pediatryczna domowa opieka paliatywna w Polsce (2013). *Medycyna Paliatywna* 2015;7:9-44. https://hospicjum.waw.pl/pliki/Artykul/1109_pediatryczna-domowa-opieka-paliatywna-w-polsce-2013.pdf
6. Integrating palliative care and symptom relief into paediatrics: a WHO guide for health care planners, implementers and managers. World Health Organization 2018: strona 5. <https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/274561/9789241514453-eng.pdf?ua=1>

WNIOSKI

1. Rozporządzenie Ministra Zdrowia wymaga nowelizacji w zakresie wykazu jednostek chorobowych kwalifikujących dzieci do świadczeń gwarantowanych z zakresu opieki paliatywnej i hospicyjnej.
2. Minister Zdrowia powinien wprowadzić standardy postępowania i procedury medyczne pediatrycznej opieki paliatywnej.
3. O kwalifikacji pacjentów do pediatrycznej opieki paliatywnej powinni decydować lekarze na podstawie obowiązujących standardów, a nie urzędnicy Narodowego Funduszu Zdrowia na podstawie niekompletnego i nieadekwatnego katalogu schorzeń.
4. Klasyfikacja ICD-10 nie pozwala na opisanie wszystkich schorzeń, które mogą wymagać pediatrycznej opieki paliatywnej. Od 2022 r. należy posiłkować się Klasyfikacją ICD-11 (9).

PODZIĘKOWANIE

Autorzy dziękują za konsultację naukową prof. dr. hab. n. med. Ryszardowi Grendzie, dr. n. med. Markowi Karwackiemu, dr. n. med. Beacie Kościńskiej, prof. dr. hab. n. med. Januszowi Szymborskiemu i prof. dr. hab. n. med. Joannie Szymkiewicz-Dangel oraz Fundacji Warszawskie Hospicjum dla Dzieci za sfinansowanie badania.

7. Dangel T (red.), et al. Zaniechanie i wycofanie się z uporczywego leczenia podtrzymującego życie u dzieci – wytyczne dla lekarzy. Wyd 1. Warszawa: Polskie Towarzystwo Pediatryczne; 2011: strona 40. https://hospicjum.waw.pl/pliki/Artykul/1134_zaniechanieiwycofaniezleczeniapodtrzymujacegozyciudzieci-wytyczneptp-2011.pdf
8. Hoell JI, Warfsmann J, Gagnon G, i in. Palliative care for children with a yet undiagnosed syndrome. *Eur J Pediatr* 2017;176:1319-27.
9. International Classification of Diseases for Mortality and Morbidity Statistics. ICD-11 MMS. World Health Organization 2019.

Received: 19.06.2020

Otrzymano: 19.06.2020 r.

Accepted for publication: 21.10.2020

Zaakceptowano do publikacji: 21.10.2020 r.

Address for correspondence:

Adres do korespondencji:

Tomasz Dangel

Fundacja Warszawskie Hospicjum dla Dzieci

ul. Agatowa 10. 03-680 Warszawa

telefon: 048 502 088 368

e-mail: dangel@hospicjum.waw.pl

ORCID 0000-0002-3664-1411