

**SEZNAM TEŽKIH KRONIČNIH BOLEZNI IN STANJ**

1. Kronične encefalopatije (prirojene malformacije možganov, hipoksično ishemična encefalopatija, heredodegenerativne in presnovne bolezni, rezidualna stanja po vnetjih, travmah, cerebrovaskularnih insultih itd.),
2. Imunsko pogojene bolezni živčevja z zmerno klinično prizadetostjo (multipla skleroza, poliradikulitis, cerebralni arteritis itd.),
3. Epilepsije, neodzivne na zdravljenje,
4. Mišične, živčnomišične bolezni z gibalno oviranostjo, obporodna poškodba brahijalnega pleteža (v času intenzivne rehabilitacije do enega leta starosti), oziroma 1,5 let po operativnem zdravljenju poškodbe brahijalnega pleteža,
5. Kromosomopatije s posledično vsaj zmerno motnjo v duševnem ali gibalnem razvoju oz. funkcionalno gibalno oviranostjo,
6. Najtežje oblike prirojenih in pridobljenih imunskih pomankljivosti, kjer ni možna restitucija imunske funkcije z nadomestnim zdravljenjem z intravenskimi imunoglobulini, razen če so že nastale kronične posledice bolezni kot so kronična okvara z zmanjšano pljučno funkcijo, zmerna gibalna oviranost ali motnja v duševnem razvoju, oziroma do dokončanega zdravljenja (transplantacija kostnega mozga),
7. Alergija na hrano, če je dokazana alergija na hrano na 3 ali več osnovnih živil (mleko, soja, jajca, arašidi, pšenica), po 9 mesecu starosti. Pri nizko pozitivnih alergoloških testih (kožni vbodni test in/ali nizko pozitivni IgE) mora biti alergija potrjena s provokacijskim testom,
8. Težke oblike JIA v fazi aktivne bolezni in pri bolnikih pri katerih je nastala vsaj zmerna gibalna oviranost,
9. Težke oblike avtoimunskih bolezni (sistemski lupus eritematosus, dermatomiozitis, vaskulitis, urtikarija s hipokomplementemijo, itd.) v fazi aktivne bolezni in pri bolnikih pri katerih je nastala vsaj zmerna gibalna oviranost ali motnja v duševnem razvoju ali funkcionalna oviranost,
10. Mukoviscidoza in ostale kronične gnojne bolezni pljuč (mukociliarna diskinezija, bronhiektazije itd., cistična fibroza - višji dodatek Ie, če izpolnjuje kriterije za težko obliko CF - pripravila Komisija za CF PeK) primarna ciliarna diskinezija, bronhiektazije druge etiologije s pomembno okvaro pljučne funkcije (FEV1 pod 60%),
11. Kronična dihalna odpoved (ne glede na etiologijo),
12. Bronhopulmonalna displazija - v času, ko je otrok na stalnem zdravljenju s kisikom ali umetno ventilacijo,
13. Težka astma - v času, ko je potrebno redno, dolgotrajno zdravljenje s sistemskimi steroidi ali biološkimi zdravili,
14. Otroci s traheostomo,

15. **Težke aplastične anemije** - za dobo do enega leta po imunomodulatornem zdravljenju, **avtoimune hemolitične anemije** v obdobju intenzivnega imunosupresivnega zdravljenja (metilprednisolon vsaj 0.5 mg/kg/dan) - za 6 mesecev nato znova presoja, **druge hemolitične anemije s težjim potekom** (redne transfuzije vsaj 4 x / leto ali na helacijskem zdravljenju) - za dobo do 3 let nato znova presoja, **druge težko potekajoče kronične anemije** za dobo od 1 leta do trajno (npr. anemije Blackfan-Diamond),
16. **Težke kronične nevtropenije** (absolutno število nevtrofilnih levkocitov  $< 0.5 \times 10^9/L$ ) in s težjim kliničnim potekom (ambulantno ali hospitalno antibiotično zdravljenje vsak mesec) - za dobo do 1 leta nato znova presoja,
17. **Težke kronične trombocitopenije** ( $Tr < 20 \times 10^9/L$ ) in s težjim potekom (potrebno je imunomodulatorno zdravljenje) - za dobo do 3 - 6 mesecev nato znova presoja, **težke prirojene trombocitopatije** (če terjajo zdravljenje zaradi krvavitev vsaj 2 x / mesec) - za dobo do 3 let nato znova presoja,
18. **Histiocitoze na sistemskem zdravljenju** - za dobo še 3 let po končanem zdravljenju,
19. **Presnovne bolezni kot npr. Gaucher** (če prejemajo nadomestno zdravljenje) – trajno,
20. **Težka hemofilija** – trajno, **srednje težka hemofilija** (kadar terja nadomestno zdravljenje vsaj 2 x / mesec ali profilaktično zdravljenje) - za dobo do 3 let nato znova presoja, **vse oblike hemofilije z inhibitorji in vsi bolniki s hemofilijo v aktivnem postopku ITI** (indukcije imunske tolerance) - za dobo do zaključka postopka ITI ali trajno (če istočasno težka hemofilija), **težka von Willebrandova bolezen** – trajno, **težje oblike vWB tipa 1 in 2**, ki terjajo pogoste terapevtske ukrepe za zaustavljanje krvavitev (vsaj 2 x mesečno) - za dobo do 3 let nato znova presoja znova, **druge težke prirojene motnje koagulacije** (če terjajo zdravljenje zaradi krvavitev vsaj 2 x mesečno) – za dobo od 3 let do trajno, **druge težke pridobljene motnje koagulacije** (če terjajo zdravljenje zaradi krvavitev vsaj 2 x mesečno) – za dobo do 1 leta nato presoja znova,
21. **Rak** - za dobo še 3 let po končanem zdravljenju,
22. Otroci po transplantaciji 1 leto po transplantaciji jeter ali črevesa; **transplantacija KM ali PKMC** - za dobo zdravljenja in še 1 leto po ukinitvi imunosupresivne terapije,
23. Kronični kolitis (Mb Crohn in ulcerozni kolitis) z endoskopsko dokazanim poslabšanjem v zadnjem letu zaradi katerega je bilo potrebno uvesti diferentno sistemsko zdravljenje (sistemski steroidi, biološko zdravljenje, azatioprin ali druga imunomodulatorna zdravila, prehransko zdravljenje, operacija); ne pa pri zdravljenju s 5-ASA, budezonidom ali steroidnimi klizmami. Dodatek se odobri za največ 1 leto in se ga samo zaradi vzdrževalnega zdravljenja (imunomodulatorji, biološka zdravila) ne podaljša,
24. Dekompenzirana kronična bolezen jeter z vsaj 2 zapletoma (npr. ciroza jeter z varicami in ascitesom) in otroci z avtoimunskim hepatitisom, zaradi katerega je potrebno uvesti diferentno sistemsko zdravljenje (sistemski steroidi v visokih odmerkih (več kot 0,5 mg/kg TT), azatioprin ali druga imunomodulatorna zdravila); dodatek se odobri za največ 1 leto in se ga samo zaradi vzdrževalnega zdravljenja (imunomodulatorji, nizek odmerek steroida) ne podaljša,
25. Težke kronične bolezni trebušne slinavke (cistična fibroza, Shwachman-Diamondov sindrom itd.),
26. Hujše distrofije (do 2 let TT vsaj 1 kg pod 3.p, nad 2. letom pa pri ITM  $< 10.p$ ; po krivuljah, ki so priporočene za Slovenijo), celiakija,

27. Vrojene motnje presnove, ki zahtevajo ustrezno dieto s katero preprečimo hudo stalno prizadetost oziroma je le ta že nastala ter endokrinopatije, katerih zdravljenje zahteva ustrezno dieto in spremembo življenjskega stila za preprečitev posledic osnovne motnje,

28. Otrok po transplantaciji srca in/ali pljuč dokler prejemajo imunosupresivno terapijo in otrok s hujšo prizadetostjo zaradi bolezni srca in ožilja, ki ima:

- nedokončano stopenjsko kirurško zdravljenje prirojene srčne napake,
- napredovalo kronično srčno popuščanje v NYHA razredu 3 ali 4, in ima EF manj kot 35%,
- na zdravljenje neodzivno kronično motnjo srčnega ritma (incezantne tahikardne motnje srčnega ritma), s pridruženom kardiomiopatijo in/ali kroničnim srčnim popuščanjem,

29. Končna ledvična odpoved (kronična ledvična bolezen 5. stopnje); kronična ledvična bolezen nižje stopnje z hujšo distrofijo; stanje s presajeno ledvico eno leto po presaditvi; nefrotski ali nefritični sindrom v času intenzivnega sistemskega zdravljenja -sistemski steroidi, biološka zdravila (npr.: Rituximab, Soliris),

30. Razcep ustnice, trdega in mehkega neba (prve dve leti in pol življenja oziroma do dokončanega primarnega operativnega zdravljenja, kar je razvidno iz medicinske dokumentacije),

31. Hude oblike kroničnih kožnih bolezni (najtežje oblike psoriaze, ihtioze, bulozne epidermolize, atopijskega dermatitisa itd.),

32. Politravmatizirani otroci s hudimi posledicami v času rehabilitacije,

33. Težke kronično potekajoče duševne bolezni (depresija, psihoze ...) v fazi intenzivnega zdravljenja,

34. Pervazivne razvojne motnje (avtizem, spekter motenj avtizma razen Aspergerjevega sindroma) in druge težke motnje sporazumevanja,

35. Dnevna ali nočna inkontinenca urina po petem letu starosti organske etiologije ali funkcionalne etiologije rezistentne na zdravljenje (pomočeni oz. nekontrolirana defekacija praktično dnevno),

36. Nedonošenčki rojeni pred 28 tednom gestacije, do največ 15. meseca otrokove starosti,

37. Otroci z gastrostomo.