

## PRILOGA 1

### 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.), v akutni fazi za dobo enega leta ali, če so privedle do trajnih posledic (npr. zmerna gibalna oviranost, zmerna duševna manjrazvitost);
2. Imunsko pogojene bolezni živčevja z vsaj 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, pes equinovarus v fazi intenzivnega zdravljenja (rehabilitacija po Ponsetiju, operativni poseg, trajna nošnja opornic) v prvem letu življenja;
5. Kromosomopatije s posledično vsaj zmerno motnjo v duševnem ali gibalnem razvoju oz. funkcionalno gibalno oviranostjo;
6. Najtežje oblike prirojenih in pridobljenih imunskih pomanjkljivosti, 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 s poslabšanjem v zadnjih 6 mesecih zaradi katerega je bila uvedena ali spremenjena terapija z imunomodulatornim zdravilom in/ali biološkimi zdravili. Dodatek se odobri za največ 6 mesecev. Dodatek pripada bolnikom z JIA pri katerih je prišlo do stalne zmerne gibalne oviranosti;

9. Težke oblike avtoimunih bolezni (sistemski lupus eritematosus, dermatomiositis, vaskulitis, urtikarija s hipokomplementemijo ...), ob poslabšanju v zadnjih 6 mesecih zaradi katerega je bila uvedena terapija s sistemskimi kortikosteroidi v dozi nad 0,5 mg / kg TT/ dan, uvedena ali spremenjena imunosupresivna terapija ali biološko zdravilo. Dodatek se odobri za največ 1 leto. Dodatek pripada vsem bolnikom z težkimi oblikami avtoimunskih obolenj, pri katerih je zaradi bolezni nastala stalna okvara: zmerna gibalna oviranost, zmerna motnja v duševnem razvoju ali funkcionalna oviranost;

10. Mukoviscidoza in ostale kronične gnojne bolezni pljuč (mukociliarna diskinezija, bronhiektazije itd., cistična fibroza - višji dodatek le, 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%),

Kriteriji za višji dodatek

1. Otroci s cistično fibrozo, mlajši od 5 let: Starši / skrbniki imajo pravico do višjega dodatka za nego, potreben je vpis te skupine otrok v 3. člen odstavka c – funkcionalna v noveli zakona o starševskih prejemkih, s tem so imajo starši možnost delnega povračila izgubljenega dohodka ali krajšega delovnega časa (DPID, KDČ);

2. Otroci s cistično fibrozo, starejši od 5 let, ki imajo več kot 3 klinične kronične zaplete cistične fibroze (FEV1 pod 70% pričakovane normalne vrednosti, indeks telesne mase pod 25. percentilom normalne vrednosti, pogosta in težka prebolevanja okužb dihal (več kot 3 antibiotična intravenska zdravljenja ali več kot 4 oralna antibiotična zdravljenja letno), sladkorna bolezen, napredovana oblika jetrne bolezni (ciroza jeter z vsaj enim od zapletov: portalna hipertenzija, hipersplenizem, motena sistemska funkcija jeter, ascites) imajo pravice skladne s 3. Členom odstavka c – do višjega dodatka in DPID ali KDČ;

11. Kronična dihalna odpoved (ne glede na etiologijo), ki jo opredeljuje potreba po trajnem zdravljenju z dodatnim kisikom ali umetno (invazivno ali neinvazivno) ventilacijo;

12. Bronhopulmonalna displazija v času, ko podnevi in/ali ponoči otrok stalno potrebuje dodatek kisika za vzdrževanje ciljne SpO2;

13. Težka astma - v času, ko je potrebno redno, dolgotrajno zdravljenje s sistemskimi steroidi in/ali biološkimi zdravili;

14. Otroci s traheostomo,- dokler imajo traheostomo, po dekanilaciji status preneha;

15. Težke aplastične anemije - za dobo do enega leta po imunomodulatornem zdravljenju, avtoimune hemolitične anemije v obdobju intenzivnega imunosupresivnega zdravljenja (metilprednisonon 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 solidnega organa oziroma do prehoda na vzdrževalno imunosupresivno zdravljenje; 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 diferencialno 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) - otroci z avtoimunskim hepatitisom, zaradi katerega je potrebno uvesti diferencialno 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 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 pridruženo kardiomiopatijo in/ali kroničnim srčnim popuščanjem;

29. Končna ledvična odpoved (kronična ledvična bolezen 5.stopnje)

Kronična ledvična bolezen nižje stopnje s hujšo distrofijo (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)

Stanje s presajeno ledvico eno leto po presaditvi

Nefrotski ali nefritični sindrom ali atipični hemolitično uremični sindrom

v času intenzivnega sistemskega zdravljenja (sistemski steroidi, plazmafereze, biološka zdravila: rituximab, eculizumab, ...) ali rednega (najmanj 1 x na 14 dni) nadomeščanja humanih albuminov in/ali IVIG-ov;

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:

- Dedne bulozne epidermolize ( EBH-simplex, EBHD- dominantno in EBHD-recesivna)
- Kongenitalne ihtioze ( na X kromosom vezana, lamelozna oblika, bulozna oblika in ihtiosis linearis circumflexa, )
- Druge težke redke dedne kožne bolezni in kožne spremembe ob nekaterih redkih sindromih ( porfirije, protoporfirije in druge fotodermatoze, anhidrotične ektodermalne displazije, Netherton syndrom, Rhotmund Thomson, generalizirane mastocitoze i oz. bolezni iz seznama "bolezni sirot")

Za DNO je potreben predlog dermatologa a pri bolnikih z neozdravljivimi kožnimi boleznimi, je možno dodatek dodeliti za daljše obdobje

- Bolnik s težko obliko luskavice ali atopijskega dermatitisa, pri vlogi za dodatek za nego priloži predlog specialista dermatologa za omejeno obdobje največ enega leta, v kolikor bi imel poslabšanja kožne simptomatike tako obsežna, da bi potreboval hospitalizacijo. Kadar atopijski dermatitis nastopa v povezavi z dokazano alergijo na hrano, dodatek za nego predlaga pediater alergolog;

32. Politravmatizirani otroci s hudimi posledicami v času rehabilitacije, otroci po zahtevnih operativnih posegih v času rehabilitacije;

33. Težke kronično potekajoče duševne bolezni (depresija, psihoze ...) v fazi intenzivnega zdravljenja, v akutni fazi za dobo enega leta ali, če so privedle do trajnih posledic (npr. nezmožnost

nadaljnega šolanja, vprašljiva možnost rehabilitacije do te mere, da bo oseba v odrasli dobi sposobna za samostojno pridobitno delo);

34. Pervazivne razvojne motnje (avtizemz vsaj lažjo duševno manjrazvitostjo, spekter motenj avtizma z vsaj lažjo duševno manjrazvitostjo; razen jasne klinične slike Aspergerjevega sindroma) in druge težke motnje sporazumevanja, (za Aspergerjev sy. v primeru da gre za komorbidnost z OKM, anksioznimi motnjami ali psihotičnimi fenomeni, ki pa še ne dosegajo kriterijev za dg.: SCH);

35. Inkontinenca blata po petem letu starosti organske etiologije ali funkcionalne etiologije rezistentne na zdravljenje (oz. nekontrolirana defekacija praktično dnevno)

Inkontinenca urina po petem letu starosti organske etiologije (in NE za izolirano primarno nočno enurezo);

36. Nedonošenčki rojeni pred 28 tednom gestacije;

37. Otroci z gastrostomo;

38. Otroci s skeletnimi displazijami, osteogenesis imperfecta, kadar le te privedejo do funkcionalne ali zmerne gibalne oviranosti;

3. člen, 1 točka, pri otrocih mlajših od 18 mesecev (korigirana starost) kot kriterij zmerne gibalne oviranosti jemljemo razvojni kvocient pod 0,6;

3. člen, 3. točka – dodajamo otroke s cerebralno paralizo funkcijskega razreda 4 in 5 GMFM klasifikacije.