

***Teduglutidum* lietošanas kritēriji ārstēšanas efektivitātes izvērtēšanai,
pārtraukšanai un atsākšanai (bērniem no 1 līdz 18 gadiem)**

***Teduglutidum* 0,05 mg/kg/dienā tiek nozīmēts ĪZS pacientiem, ja:**

1. Pacients ir vismaz 1 gadu vecs;
2. Īsās zarnas sindroms, kas izveidojies zarnu rezekcijas vai iedzimtas īsās zarnas dēļ, izņemot pacientus, kuriem zarnu rezekcija tika veikta resnās zarnas vēža dēļ;
3. Pacienta stāvoklis pēc zarnu rezekcijas kļuvis stabils;
4. Pacients saņem parenterālo barošanu (PB) vismaz 12 mēnešus un pēdējo 3 mēnešu laikā nav bijusi nepieciešama korekcija.
5. Pacientam ir izveidojušās vai ir risks izveidoties parenterālās barošanas (PB) komplikācijām: aknu bojājums, asinsvadu obliterācijas, fiziskās attīstības aizture, atkārtotas sepses epizodes.

***Teduglutidum* efektivitātes izvērtēšana:**

1. Ārstēšanas sākumā zāļu efektivitāte tiek vērtēta pēc 24 nedēļām, vēlāk ik pēc 24 nedēļām.
2. Ārstēšana tiek uzskatīta par efektīvu, ja:
 - Pēc 24 nedēļām PB apjoms samazinās vairāk nekā par 20 procentiem (PB apjoms pēdējās ārstēšanas nedēļas laikā ar *Teduglutidum* tiek aprēķināts un salīdzināts ar PB apjomu pirmās ārstēšanas nedēļas laikā ar *Teduglutidum*) vai kad tas sasniedz ikdienas uzturu normas. Pacientiem, kas jaunāki par 2 gadiem, ārstēšanas efektivitāti novērtē pēc 12 nedēļām;
 - Ja *Teduglutidum* terapijas laikā (barošanas plāna izmaiņas tiek vērtētas pēc 24 nedēļām), PB daudzums turpina samazināties (salīdzinot ar PB apjomu pirmās ārstēšanas nedēļas laikā), pacienta svars palielinās un iekšķīgi patērētās pārtikas daudzums (gan tilpums, gan kilokalorijas) palielinās vai sasniedz ikdienas uztura normas. Ārstēšanas mērķis ir pilnībā atbrīvoties no PB vai aizstāt to ar enterālu/perorālu ēdināšanu.

***Teduglutidum* ārstēšanas pārtraukšanas kritēriji:**

1. Kad uzņemtais uzturvielu un šķidrums apjoms neizraisa malabsorbcijas sindroma pazīmes un vērojama pozitīva fiziskā attīstība un PB nav nepieciešama;
2. Bērna normālu attīstību nodrošina enterāli/perorāli uzņemts ēdiens;
3. Pēc 24 nedēļām PB apjoms samazinās mazāk nekā par 20 procentiem (PB tilpumu aprēķina *Teduglutidum* terapijas pēdējā nedēļā un salīdzina ar PB apjomu pirmās *Teduglutidum* terapijas nedēļas laikā);

4. Ārstēšana tiek pārtraukta, kad pēc diviem secīgiem ārstēšanas efektivitātes novērtējumiem (48 nedēļas pēc pēdējām barošanas plāna izmaiņām, kas liecināja par PB tilpuma samazināšanos) PB tilpums nesamazinājās, lai gan pacienta svars palielinās un iekšķīgi patērētās pārtikas daudzums (gan tilpums, gan kilokalorijas) palielinās vai barošanas plāns netiek mainīts, lai samazinātu PB tilpumu;
5. Novērojamas ar *Teduglutidum* lietošanu saistītas blakusparādības, kas prasa medikamentu lietošanas pārtraukšanu.
6. Novērojama pacienta / vecāku nelīdzestība nozīmētās medikamentozās terapijas lietošanā.
7. Pēc pacienta aizbildņa pieprasījuma.

Atkārtotā izvērtēšana un kritēriji terapijas atsākšanai:

1. Atkārtota pacienta stāvokļa novērtēšana tiek veikta 12 nedēļas pēc *Teduglutidum* terapijas pārtraukšanas;
2. Ja pasliktinās uztura stāvoklis un testu rezultāti, PB daudzums palielinās un ir tuvu sākotnējam līmenim (pirms ārstēšanas uzsākšanas ar *Teduglutidum*), var pieņemt lēmumu par terapijas atsākšanu.