

Desmoïd tumoren

Nirogacestat (stalen)

Schema

- Nirogacestat 150 mg **2x/dag**; continu

Opmerkingen

- Systematisch bij de maaltijd of nuchter; dosis niet in te halen bij gemiste dosis
- Cave diarree (loperamide voorschrijven)
- Anti-emetica zo nodig

Nevenwerkingen

- Algemeen: vermoeidheid, alopecia
- Gastro-intestinaal: diarree, nausea, mucositis
- Ionenstoornissen: hypofosfatemie, hypokaliëmie
- Dermatologisch: maculopapulaire rash, acneïforme dermatitis, hidradenitis, folliculitis, stomatitis
- Neurologisch: hoofdpijn
- Stijging leverenzymes
- Overige: premature menopauze (meestal reversibel)

Dosisaanpassingen

- Stijging leverenzymes
 - AST of ALT $\geq 3 - 5 \times$ ULN (graad 2): pauzeer nirogacestat tot ALT, AST, dalen tot $< 3 \times$ ULN of baseline; herstart nirogacestat aan 100 mg 2x/dag
 - AST of ALT $> 5 \times$ ULN (graad 3 of 4): permanente stop nirogacestat.
- Diarree
 - Graad 3 of 4 : pauzeer nirogacestat tot graad ≤ 1 of baseline; herstart nirogacestat aan 100 mg 2x/dag
- Hypofosfatemie (persisterend na ≥ 3 dagen substitutie)
 - Graad 3 of 4: pauzeer nirogacestat tot graad ≤ 1 of baseline; herstart nirogacestat aan 100 mg 2x/dag
- Hypokaliëmie (ondanks substitutie)
 - Graad 3 of 4: pauzeer nirogacestat tot graad ≤ 1 of baseline; herstart nirogacestat aan 100 mg 2x/dag
- Andere bijwerkingen:
 - Ernstig of levensbedreigend of persisterend/niet-tolerabel graad 2: pauzeer nirogacestat tot graad ≤ 1 of baseline; herstart nirogacestat aan 100 mg 2x/dag enkel na afwegen van risico op recidief toxiciteit t.o.v. voordeel therapie. Indien recidief bij herstart aan dezelfde dosis: permanente stop nirogacestat.