

Informatie voor de  
huisarts over

## Congenitale melanocyttaire naevi



VSOP



Zeldzame  
Ziekten



**nhg**  
nederlands huisartsen  
genootschap

# Inhoud

---

INLEIDING	Pagina 1
TOTSTANDKOMING	Pagina 1
CONGENITALE MELANOCYTAIRE NAEVI	Pagina 2
Enkele feiten	Pagina 2
- Vóórkomen	Pagina 2
- Etiologie	Pagina 3
- Diagnose	Pagina 3
- Differentiaal diagnose	Pagina 3
- Prognose	Pagina 3
Symptomen	Pagina 4
Beleid	Pagina 6
- Follow-up	Pagina 6
- Behandeling	Pagina 8
- Chirurgische technieken	Pagina 9
Erfelijkheidsvoorlichting en zwangerschap	Pagina 11
Aandachtspunten voor de huisarts	Pagina 11
- Alarmsymptomen	Pagina 11
- Algemene aandachtspunten	Pagina 11
- Specifieke aandachtspunten	Pagina 12
Consultatie en verwijzing	Pagina 15
LITERATUURLIJST	Pagina 17
VERANTWOORDING	Pagina 18

# Inleiding

---

Het hebben van een zeldzame, vaak chronische aandoening betekent dat mensen in veel gevallen frequent contact hebben met (verschillende) zorgverleners gedurende een langere periode. Medisch specialisten en huisartsen hebben daarbij hun eigen rol en mensen met een zeldzame aandoening hebben verschillende behoeften bij iedere zorgverlener. Een van de behoeften, van zowel patiënt als huisarts, is dat de huisarts bekend is met de betreffende aandoening en bekend is met het zorgtraject waarbij meerdere specialisten betrokken zijn. Deze huisartsenbrochure voorziet in die behoefte.

Primair is deze brochure geschreven voor huisartsen die in hun praktijk te maken hebben met iemand met congenitale melanocytair naevi (CMN). De informatie kan echter ook gebruikt worden door andere zorgverleners. In de brochure is de relevante informatie over CMN gebundeld en worden expliciete aandachtspunten voor de huisarts aangegeven. De inhoud richt zich met name op de fase nádat de diagnose is gesteld.

De brochure is met zorg samengesteld en gebaseerd op:

- *de concept multidisciplinaire richtlijn congenitale melanocytair naevi* van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venerologie (zomer 2016 in de afrondende fase);
- actuele informatie vanuit medisch-wetenschappelijke literatuur en expert opinion (zie [Verantwoording](#)).

Bij de expertisecentra is de meest recente stand van zaken bekend (zie [Consultatie en verwijzing](#)). Bij twijfel en/of patiënt-gerelateerde vragen: neem contact op met de behandelaar of met de regievoerend arts.

## Totstandkoming

---

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen het Nevus Netwerk Nederland (NNN), de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). Deze brochure maakt deel uit van een reeks huisartsenbrochures. Deze zijn te raadplegen/downloaden via [www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten](http://www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten) en de VSOP-websites [www.vsop.nl](http://www.vsop.nl) en [www.zichtopzeldzaam.nl/documenten](http://www.zichtopzeldzaam.nl/documenten).

### **Nevus Netwerk Nederland**

Nevus Netwerk Nederland is een patiëntenvereniging van en voor mensen met congenitale melanocytair naevi en/of neurocutane melanosis. NNN heeft drie pijlers: lotgenotencontact, informatievoorziening en belangenbehartiging. De vereniging draait volledig op vrijwilligers. Voor meer informatie zie [Verantwoording](#) en [www.nevusnetwerk.nl](http://www.nevusnetwerk.nl).

### **De Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)**

De VSOP ondersteunt ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - en werkt met hen samen aan betere zorg voor en preventie van deze aandoeningen. Voor meer informatie zie [Verantwoording](#) en [www.vsop.nl](http://www.vsop.nl).

### **Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)**

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Voor meer informatie zie [Verantwoording](#) en [www.nhg.org](http://www.nhg.org).

Deze brochure is mede tot stand gekomen dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, september 2016

# Congenitale melanocyttaire naevi

Congenitale melanocyttaire naevi (CMN) ofwel aangeboren moedervlekken, zijn benigne melanocyttaire proliferaties die aanwezig zijn bij de geboorte of die verschijnen in de eerste levensweken tot de leeftijd van 3 maanden.

Zij kunnen:

- in grootte variëren van enkele millimeters tot grote oppervlakken van het lichaam;
- solitair voorkomen;
- voorkomen als moedernaevus met satellietnaevi;
- voorkomen als multipale naevi zonder duidelijk moedernaevus.

De aanwezigheid van CMN kan een enorme psychologische impact hebben, zeker als zij groot zijn. Ouders van een kind met CMN en patiënten met CMN krijgen vaak te maken met complexe beslissingen ten aanzien van behandelingen en therapie. In sommige gevallen is een lang en ingrijpend behandeltraject nodig. Indien er behandeld wordt, is dat meestal op vrijwillige basis (de wens om de moedervlek te verwijderen).

De hoofdbehandelaar bij CMN is de dermatoloog met expertise op het gebied van CMN. Deze werkt nauw samen met de plastisch chirurg. De huisarts kan ouders en patiënten psychologisch ondersteunen en praktische vragen beantwoorden.

CMN kunnen soms ernstige complicaties met zich meebrengen:

- Grote CMN hebben een kleine kans op maligne ontwikkeling (melanoom).
- CMN kunnen soms gepaard gaan met proliferatie van naevuscellen in het zenuwstelsel. Wanneer dit neurologische symptomen met zich meebrengt, noemen we dat neurocutane melanocytose (NCM).

De kans op deze ernstige complicaties is klein. In principe is de levensverwachting bij de meeste CMN-patiënten normaal.

De grootte van de CMN, uitgedrukt in verwachte grootte op volwassen leeftijd (projected adult size, PAS), is van belang voor de:

- prognose;
- follow-up;
- complexiteit van de behandeling;
- psychologische impact;
- (eventuele) complicaties.

CMN is de benaming die tegenwoordig meestal wordt gebruikt. In de literatuur zie je ook de benamingen: bathing trunk naevus, cape naevus, giant pigmented naevus, giant hairy naevus, giant hairy pigmented naevus, giant mole, giant naevus, hairy birthmark, multiple congenital melanocytic naevi of garment naevus vanwege de beharing en/of de lokalisatie. In oudere literatuur wordt soms nog gesproken over Tierfell naevus.

## ENKELE FEITEN

### Vóórkomen

- **Verdeling** CMN komen evenveel voor bij mannen en vrouwen, bij verschillende etniciteiten en bij elk huidtype.
- **Prevalentie/incidentie** CMN Hoe groter de CMN, hoe zeldzamer. Er zijn vele publicaties over de prevalentie van CMN bij pasgeborenen. Als leidraad voor de incidentie houdt men de volgende incidenties aan (zie tabel rechts). Dit betekent dat een huisarts in een gemiddelde huisartsenpraktijk waarschijnlijk enkele patiënten met CMN heeft. Meestal zijn dit patiënten met een kleine of middelgrote CMN. Een reuzen CMN is zeldzaam.

### Geschatte incidentie van CMN:

<b>Kleine CMN</b> (<1,5cm PAS*)	1:100	levendgeborenen
<b>Middelgrote CMN</b> (1,5-20cm PAS)	1:1000	levendgeborenen
<b>Grote CMN</b> (20-40cm PAS)	1:20.000	levendgeborenen
<b>Reuzen CMN</b> (>40cm PAS)	1:500.000	levendgeborenen, dat wil zeggen 3-4 kinderen per jaar in Nederland

\*PAS = projected adult size

- **Incidentie melanomen** bij patiënten met CMN:
  - In kleine en middelgrote CMN (<20cm PAS) lijkt het risico op melanoom niet hoger dan in de algehele bevolking.
  - Het risico op een melanoom bij patiënten met grote CMN (>20 cm PAS) is naar schatting ongeveer 2%.
  - De meeste melanomen ontstaan in reuzen CMN (>40 cm PAS). In deze groep stijgt het risico naar ± 10%. Melanomen kunnen al op de kinderleeftijd voorkomen, met name bij grotere CMN (>20 cm PAS). Melanomen ontstaan soms ook in het centraal zenuwstelsel. Niet altijd stelt men dan ook de diagnose melanoom. Soms duidt men de klachten en verschijnselen als neurocutane melanocytose (NCM). Een percentage voor het aantal melanomen in het centraal zenuwstelsel is daardoor moeilijk te noemen.
- **Voorkomen neurocutane melanocytose** Op basis van de literatuur is niet goed te zeggen hoe hoog het risico op neurocutane melanocytose (NCM) is vanwege verschillende definities die worden gehanteerd. Symptomatische NCM is beschreven bij ongeveer 2,5 tot 15% van de patiënten met grotere CMN (>20 cm PAS). Het risico op NCM met ernstig beloop lijkt bij patiënten met CMN >20 cm PAS rond de 2% te liggen.
- **Registratie van patiënten** De werkgroep van de multidisciplinaire richtlijn werkt aan het opzetten van een (inter)nationale registratie voor patiënten met CMN. Dit om een beter beeld te krijgen van onder andere het vóórkomen, het natuurlijk beloop en de impact van behandelingen van CMN. Deze registratie zal te zijner tijd te vinden zijn via [www.huidhuis.nl/huidaandoening/moedervlek-aangeboren](http://www.huidhuis.nl/huidaandoening/moedervlek-aangeboren).

### **Etiologie**

Naevuscellen zijn afkomstig van de embryonale neurale lijst. De melanocyten migreren naar het overliggende ectoderm. Naevi zijn benigne clonale proliferaties van melanocyten. Een complex netwerk van genen reguleert de proliferatie, differentiatie en migratie van melanocyten. De huidige gedachte is dat bij CMN vroeg in de embryogenese de (postzygotische) voorlopercellen van melanocyten muteren, resulterend in een mozaïek-patroon van melanocyten die zich naar de huid en eventueel ook hersenen en ruggenmerg kunnen verspreiden. Bij het tegelijkertijd voorkomen van cutane laesies en (niet) melanocyttaire hersenlaesies wordt bij patiënten met CMN in beide laesies dezelfde mutatie gevonden. Het moment van de mutatie bepaalt voor een belangrijk deel hoe uitgebreid de CMN zich presenteert:

- vroeg in de embryonale ontwikkeling leidt zo'n mutatie tot wijde verspreiding van naevuscellen naar de huid (reuzen CMN en satellieten) en ook naar het centraal zenuwstelsel;
- laat in de embryogenese leidt zo'n mutatie tot kleinere, alleen cutane CMN, in een beperkt gebied, zonder satellieten.

Gevonden mutaties bij CMN-patiënten zijn onder andere DNA-mutaties die coderen voor BRAF-, NRAS-, MC1R-, TP53- en GNAQ- enzymen. Multipiele CMN (inclusief satellietnaevi),

melanomen en neurocutane melanocytose lijken een gezamenlijke moleculaire/genetische basis (NRAS-mutaties) te hebben.

### **Diagnose**

De diagnose wordt klinisch gesteld door de dermatoloog. Een melanocyttaire naevus die zichtbaar is bij de geboorte of zichtbaar wordt in de eerste levensweken (tot leeftijd 3 maanden) is een congenitale melanocyttaire naevus. Bij het lichamelijk onderzoek zijn de naevus en de typische klinische kenmerken te zien. Zie *Symptomen, Uiterlijke kenmerken*. Grote CMN zijn direct zichtbaar en patiënten komen in de meeste gevallen al snel na de geboorte bij een arts. Het is dus bekend dat zij al bij de geboorte aanwezig waren. Bij kleine CMN is dat niet altijd zo en is de anamnese leidend in het onderscheid met verworven naevi.

Met neurologisch onderzoek en MRI-onderzoek screent de arts op niet-cutane naevusproliferaties indien er neurologische symptomen zijn.

#### • **Diagnostiek door de dermatoloog:**

- Anamnese en onderzoek.
- Inspectie en opmeten van de naevus. Noteren volgens classificatie van Krengel.
- Inspectie/palpatie van de naevus op atypische aspecten.
- Zo nodig, bij twijfel over de diagnose, het nemen van een biopt (om aan te tonen dat het een melanocyttaire laesie betreft, en geen naevus van Ota, café-au-lait macula, mongolenvlek).
- Consult kinderarts en zo nodig consult neuroloog voor diagnostiek naar eventuele meningeale betrokkenheid bij naevi groter dan 20 centimeter. Vooral aangeraden als er (veel) satellietnaevi zijn. Op indicatie MRI-onderzoek.

### **Differentiaal Diagnose**

- dysplastische naevus;
- café-au-lait macula;
- Beckernaevus (vaak pas op latere leeftijd aanwezig);
- maligne melanoom;
- naevus van Ota (meer blauwverkleuring);
- naevus van Ito (meer blauwverkleuring);
- mongolenvlek (meer blauwverkleuring);
- Spitznaevus;
- naevus spilus;
- blauwe naevus;
- congenitaal hamartoom van glad spierweefsel.

### **Prognose**

De prognose van patiënten met CMN is goed. In de voorlichting en follow-up van patiënten met CMN is het van belang om uit te leggen dat er in principe een normale levensverwachting is, ook bij grote en reuzen CMN. Wel is het hierbij van belang patiënt/ouders te informeren over de hoogte van het risico op complicaties (melanoom, NCM).

# SYMPTOMEN

## Uiterlijke kenmerken

Congenitale melanocytair naevi:

- zijn naevi die bij de geboorte al aanwezig zijn, of in de eerste 3 maanden verschijnen;
- kunnen zich presenteren met duidelijke verschillen in grootte, dikte, vorm, kleur, structuur, beharing en lokalisatie. Deze aspecten kunnen veranderen met de leeftijd;
- komen als zij groot zijn vaak voor samen met meerdere kleine naevi verspreid over het lichaam, de zogeheten 'satellietnaevi'. Deze kunnen bij de geboorte aanwezig zijn, of in de eerste levensjaren verschijnen;
- kunnen ook als meerdere kleine CMN voorkomen zonder een duidelijke moederleasie (multi-pele CMN).
- **Grootte**
  - zijn vaak wat groter dan verworven naevi;
  - groeien over het algemeen mee met de huid en bedekken meestal naar verhouding steeds hetzelfde lichaamsoppervlak als bij de geboorte het geval was.
- **Dikte**
  - zijn bij de geboorte vaak plat. Later verschijnen vaak kleine verhoogde donkerbruine maculae en papulae en verhoogde donkerbruine plaques met daarin haargroei;
  - kunnen (onderhuidse) bulten vertonen;
  - vertonen tijdens de kindertijd soms snel groeiende proliferatieve noduli, die lijken op melanomen, maar die bij onderzoek benigne blijken te zijn.
- **Vorm**
  - zijn scherp begrensd.
- **Kleur**
  - zijn meestal bruin tot zwart;
  - kunnen soms ook roodachtig zijn;
  - hebben vaak meerdere kleurenschakeringen binnen één CMN, met kleinere gedeeltes met verschillende kleuren tegen een uniform gekleurde achtergrond;
  - kunnen bij de geboorte diepzwart of zelfs donkerpaars-/rood gekleurd zijn vanwege de vele bloedvaten die door de dunne huid schijnen;
  - kunnen van kleur veranderen als het kind groeit. De moedervlek kan lichter worden, maar ook donkerder, met name als moedervlekken eerst licht van kleur of gespikkeld waren. Het lichter worden lijkt vaker voor te komen bij kinderen met blond of rood haar en een blanke huid, dan bij kinderen met donkerder haar en huid.
- **Structuur**
  - hebben vaak een andere structuur dan die van normale huid, namelijk lossier, gerimpelder en kwetsbaarder;
  - kunnen vlak zijn, maar ook sterk geplooid;
  - tonen een prominente follikeltekening.
- **Beharing**
  - zijn vaak sterker behaard;
  - hebben een fluwelig oppervlak door de fijne beharing, maar zij kunnen ook grovere beharing hebben;

- hebben vaak bij de geboorte nog niet zichtbare haargroei;
- de haarkleur van de haren op de naevus kan donkerder zijn, dezelfde tint hebben of soms lichter zijn dan het hoofdhaar van het kind;
- hebben boven op het behaarde hoofd vaak weelderige haargroei, maar zij kunnen op de hoofdhuid ook volledig onbehaard zijn of pigmentloze (witte of grijze) haren hebben.

- **Lokalisatie**

- kunnen op elk gedeelte van de huid voorkomen, inclusief de handpalmen, voetzolen en hoofdhuid en zelfs in de mond, maar meestal bedekken de CMN een gedeelte van de romp.

- **Classificatie van CMN**

De gestandaardiseerde classificatie van CMN, de internationale classificatie van Krengel (2013) is:

- van belang bij het identificeren van prognostische factoren in het beloop van CMN;
- een belangrijke leidraad bij het bepalen van het beleid bij de individuele patiënt;
- alleen gericht op de cutane kenmerken van de naevus en niet op de eventuele aanwezigheid van neurologische symptomen;
- een classificatie met beoordeling van:
  - grootste diameter in projected adult size (PAS);
  - lokalisatie;
  - aantal satellietnaevi;
  - een viertal morfologische kenmerken (kleurheterogeniteit, ruwheid oppervlak, hypertrichose, noduli).

Zie hiervoor ook [www.nevus.org](http://www.nevus.org) en [www.huidhuis.nl](http://www.huidhuis.nl).

De onderverdeling in grootte is gebaseerd op de te verwachten grootste diameter op volwassen leeftijd (projected adult size, PAS). De omrekenfactor vanaf de geboorte is:

- 1,7 als de CMN op het hoofd is gelokaliseerd;
- 2,8 als de CMN op nek, romp, billen of armen is gelokaliseerd;
- 3,3 als de CMN op de benen is gelokaliseerd.

Indeling en benaming	grootte
Kleine CMN	< 1,5 cm PAS
Middelgrote CMN	1,5-10 cm PAS 10-20 cm PAS
Grote CMN	>20-30 cm PAS >30-40 cm PAS
Reuzen CMN	>40 cm PAS
Multi-pele CMN	≥3 middelgrote CMN bij afwezigheid van een enkele duidelijke moedernaevus

### **Meest voorkomende klachten**

De symptomen die bij grotere CMN kunnen optreden zijn:

- **Kwetsbare naevushuid** De CMN-huid is vaak kwetsbaarder dan normale huid, met name bij pasgeborenen. Door wrijving/trauma kan een CMN sneller beschadigen.
- **Droge naevushuid** De CMN-huid is vaak droger dan de normale huid. Dit komt doordat er in de naevushuid minder talgklieren en/of zweetklieren aangelegd zijn. Soms ontstaat secundair aan de droge huid hyperkeratose/eczeem.
- **Jeuk** aan de naevushuid kan voorkomen bij (grotere) CMN. Dit is mogelijk een gevolg van de droge huid, maar er zijn ook aanwijzingen dat zich in de CMN-huid meer mestcellen bevinden die de jeuk veroorzaken.
- **Ulceratie/bloeding** Met name in grotere CMN treden soms erosies of ulceraties op die kunnen gaan bloeden.
- **Verstoorde zweetregulatie** In grotere CMN zijn soms minder zweetklieren ter plaatse van de naevus aangelegd dan in normale huid, met name wanneer er subcutane noduli aanwezig zijn. Om de lichaamswarmte kwijt te kunnen, zullen patiënten via de normale huid soms meer transpireren en zal de huid daar vochtig zijn, terwijl de naevushuid eerder droog blijft. Indien patiënten door het verminderde aantal zweetklieren hun warmte niet kwijt kunnen, bestaat er (met name op warme dagen) een kans op oververhitting.
- **Hypotrofie** Bij grote CMN kan er sprake zijn van een dunnere vetlaag. Om de een of andere reden verstoort de aanwezigheid van een reuzen CMN dan de vorming van de vetlaag die normaal gesproken tussen de huid en de onderliggende spieren en botten zit. Daardoor lijkt de CMN dieper te liggen dan de rest van de huid. Ook kunnen hierdoor bijvoorbeeld een ledemaat, bil of zijkant van het gezicht dunner zijn. Dit dunnere gebied functioneert wel normaal. Met de kracht van het dunnere been zal niets mis zijn, omdat de dunheid is te wijten aan minder vet en niet aan minder spieren.
- **Ontstoken haarzakjes** Vaak zijn CMN sterker behaard dan de normale huid. Ook zijn er vaker ingegroeide haren in de CMN. De haarzakjes rondom deze ingegroeide haren geven nogal eens bultjes en open wonden.
- **Vetbulten** Kinderen met een reuzen CMN kunnen ook vaker last hebben van vetbulten in de naevushuid. Deze vetbulten zijn onschuldig
- **Emotionele gevolgen** Het hebben van een reuzen CMN kan negatieve gevolgen voor het zelfbeeld hebben, omdat bijvoorbeeld stigmatisering kan optreden (medelijden, staren, ongewilde aandacht, pestgedrag).

### **Complicaties**

Complicaties die kunnen optreden bij grote CMN:

- ontstaan van een melanoom;
- ontstaan van neurocutane melanocytose (NCM);

- ontstaan van andere tumoren (sporadisch), zoals rhabdomyosaroom en neurosaroom, maligne blue naevus, neuroblastoom, schwannoom en perifere zenuwschede tumor;
- proliferatieve noduli en andere goedaardige complicaties, zoals een lipoom, hamartoom, plexiforme overgroeiingen, cutis verticis gyrata, of atrofie of hypertrofie van onderliggende structuren.

#### • **Melanoom**

- Bij met name reuzen CMN, aanwezigheid van veel satellietnaevi en bij naevi met lokalisatie op de romp bestaat er verhoogde kans op een melanoom.
- Er kunnen melanomen in de huid en melanomen in het centraal zenuwstelsel (hersenen en/of ruggenmerg) ontstaan.
- Cutane melanomen presenteren zich overwegend als hyper- of hypopigmentatie, als een papel of nodus en soms als ulceratie. In grote CMN (>20cm PAS) zijn melanomen mogelijk vaker nodulair van karakter.
- Voor het opsporen van een melanoom in het centraal zenuwstelsel is de arts alert op symptomen die ook kunnen optreden in het kader van neurocutane melanocytose. Een presentatie kan zijn: snelle klinische achteruitgang, meestal met symptomen van verhoogde intracraniale druk en/of ruggenmergcompressie. Zie *Symptomen, Complicaties, Neurocutane melanocytose*.

Voor meer informatie over melanoom zie [Concept Richtlijn Melanoom 2012](#).

- **Neurocutane melanocytose (NCM)** Met name patiënten met grote CMN (>20 cm PAS) of multipole CMN ( $\geq 3$  middelgrote CMN zonder moederlaesie) lijken een verhoogd risico te hebben op het ontwikkelen van neurocutane melanocytose (NCM). Hierbij is ook het hebben van meerdere satellietnaevi (>20) een risicofactor voor het ontwikkelen van NCM.

Bij grotere of multipole CMN kunnen naevuscellen ook in hersenen en ruggenmerg voorkomen. Als zowel huid als zenuwstelsel betrokken zijn, én er ook neurologische symptomen zijn, spreekt men in de Nederlandse richtlijn van neurocutane melanocytose (NCM). Deze definitie wijkt af van de definitie in sommige andere landen, waar men ook bij asymptomatische aangeboren melanocytair laesies in het centrale zenuwstelsel de term NCM gebruikt. NCM is in principe een benigne aandoening, die echter kan leiden tot ernstige complicaties met een slechte prognose. Symptomen van NCM kunnen op alle leeftijden ontstaan, maar ontstaan vaker voor de leeftijd van 2 jaar. (Alarm)symptomen die kunnen passen bij neurocutane melanocytose zijn:

- prikkelbaarheid;
- lethargie;
- hoofdpijn;
- recidiverend braken;

- gegeneraliseerde epileptische insulden;
- toegenomen hoofdomtrek;
- uitpuilende (voorst) fontanel;
- fotofobie;
- papiloedeem;
- nekstijfheid;
- hersenzenuwuitval, met name n.VI en n.VII;
- ataxie, met uiteindelijk niet meer rechtop kunnen zitten of lopen;
- stoornis blaas- of darmfunctie;
- psychiatrische symptomen;
- taalstoornis (afasie);

- spraakstoornis (dysartrie);
- focale epileptische insulden;
- gelokaliseerde sensomotorische stoornissen;
- ontwikkelingsachterstand;
- focale epilepsie.

De oorzaak van deze symptomen is een verhoogde intracraniale druk, intracraniale massa en/of ruggenmergcompressie. Bij NCM-patiënten met daarbij duidelijke neurologische klachten, gaat het vaak snel slechter met mogelijk overlijden op jonge leeftijd tot gevolg.

## BELEID

### Follow-up

Bij de follow-up door de behandelend dermatoloog zijn de volgende punten belangrijk:

- **Alert zijn op veranderingen** Ouders krijgen instructie dat zij laagdrempelig terugkomen bij de dermatoloog bij elke verandering die zij zien. Het beste kunnen ouders één keer per maand bij goed licht onderzoek doen en eventueel ook foto's maken. Om ouders niet onnodig ongerust te maken, bespreekt de dermatoloog van te voren dat een CMN van aspect kan veranderen. Een verandering kan dus optreden en hoeft geen reden tot zorg te zijn.
- **Classificatie** Indien het uiterlijk van de CMN is veranderd, past de dermatoloog de classificatie van Krengel hierop aan en vermeldt deze verandering met datum in de classificatie.
- **Beoordelingscriteria** Dit zijn andere criteria dan bij de follow-up van verworven melanocytaire naevi. Verworven naevi worden met behulp van de ABCDE-criteria gevolgd: Asymmetry, Border, Color, Diametre, Evolution/Elevation. Bij CMN zijn deze niet bruikbaar omdat CMN van zichzelf kenmerken kunnen vertonen, die volgens deze indeling afwijkend zijn, maar die bij CMN fysiologisch zijn. Ook kunnen melanomen bij kinderen zich vaak anders presenteren (amelanose, bloeden, bolvormig, color). Wel is het criterium 'evolutie' bruikbaar bij CMN.
- **Evolueren van CMN** Vaak evolueren CMN, vooral in de kinderjaren. Dit hoeft niet te duiden op maligne onttaarding. Een voorbeeld is het ontstaan van benigne proliferatieve noduli. Deze kunnen lijken op nodulaire melanomen.

- **Een anamnese** is zeer belangrijk bij het opsporen van veranderingen of symptomen die zouden kunnen wijzen op maligne degeneratie of op neurocutane melanocytose. Ook is de anamnese van belang voor het inventariseren van zorgen, vragen en (psychosociaal) welbevinden. De dermatoloog vraagt naar:
  - het algeheel welbevinden;
  - veranderingen in de naevi;
  - eventueel nieuw ontstane naevi;
  - klachten van jeuk, bloeding, droogheid en kwetsbaarheid van de naevi;
  - neurologische symptomen, met name bij patiënten met een verhoogd risico;
  - het psychosociaal welbevinden;
  - de therapeutische aspecten;
  - de cognitieve, psychosociale en motorische ontwikkeling.
- **Lichamelijk onderzoek** Belangrijk zijn:
  - Het aantal naevi.
  - Het morfologisch aspect van de naevi (kleur, begrenzing, oppervlak, beharing, aanwezigheid van noduli, droogte, krabeffecten, ulceraties).
  - De grootte en de lokalisaties van de naevi. De dermatoloog meet lengte en breedte van de moedernaevus en eventueel enkele andere naevi (Krengel).
  - In toto inspectie, inclusief genitaal, behaarde hoofdhaar en onder voetzolen.
  - Palpatie van diepere delen van de CMN, omdat melanomen zich als nodus diep in de dermis kunnen presenteren.



- Onderzoek naar eventuele aanwezigheid van lymfadenopathie. Bij patiënten met reuzen CMN (>40 cm) is jaarlijks palpatie van de lymfeklieren onderdeel van het lichamenlijk onderzoek. Bij CMN kunnen lymfeklieren fysiologisch vergroot zijn, onder andere door aanwezigheid van naevuscellen of reactief. Maar er kan ook sprake zijn van een metastase van een melanoom. Bij lymfadenopathie wordt aanvullend onderzoek verricht, door bijvoorbeeld echografisch onderzoek van de desbetreffende lymfeklierstations met echogeleide biopsie/excisie en histologisch onderzoek. Bij afwijkende histologie volgt verwijzing naar een expertisecentrum, bij normale bevindingen follow-up.
- **Fotografische vastlegging in het dossier** Een fotografisch dossier, met zowel overzichtsfoto's als detailfoto's met een meetlat voor de schaalgrootte, helpt de dermatoloog bij het vervolgen van de naevi.
- **Dermatoscopie** is een non-invasieve techniek om morfologische kenmerken te evalueren die niet met het blote oog te zien zijn. Dit onderzoek is niet betrouwbaar toe te passen bij grotere CMN, omdat met dermatoscopie de dieper gelegen structuren en noduli niet zijn te beoordelen. Bovendien kunnen kenmerken die bij verworven naevi wijzen op een melanoom, bij CMN fysiologisch aanwezig zijn. Wel kan dermatoscopie zinvol zijn voor het bepalen van de meest geschikte plaats voor een eventueel te nemen biopt.
- **Biopten** De dermatoloog neemt biopten voor histologisch onderzoek als hij focale en suspecte veranderingen in een CMN ziet. Een reguliere patholoog kan het biopt beoordelen, maar bij twijfel over atypie (bij clinicus en/of patholoog) is herbeoordeling door een dermatopatholoog/patholoog met een speciale expertise op dit terrein aangewezen.
- **Diagnostische excisie** Bij een nieuw ontstane of veranderende nodus is een diagnostische excisie nodig om het onderscheid tussen een benigne en maligne nodus te maken. Het is wenselijk dat de dermatoloog bij het te onderzoeken materiaal aangeeft wat de aanleiding was voor de excisie en op welke plaats het biopt genomen is. Ook een beschrijving van het dermatologische beeld en beschikbare foto's zijn hierbij nuttige aanvullende informatie.
- **MRI-onderzoek van hersenen en ruggenmerg** Met MRI-onderzoek is eventueel aanwezige neurocutane melanocytose (NCM) in beeld te brengen. Screenend MRI-onderzoek bij patiënten zonder neurologische symptomen

kan ten onrechte geruststelling of ongerustheid geven, namelijk:

- niet iedereen met afwijkingen op de MRI die passen bij NCM krijgt ook daadwerkelijk neurologische klachten;
- patiënten met afwijkingen op de MRI die passen bij NCM zonder neurologische symptomen hebben bijna altijd een goede prognose;
- patiënten die een MRI zonder afwijkingen hebben, kunnen op een MRI van latere datum wel afwijkingen hebben.

Om deze redenen bestaat er in de literatuur twijfel over de waarde van screenend MRI-onderzoek bij patiënten met CMN zonder neurologische problemen.

In de Nederlandse concept multidisciplinaire richtlijn CMN wordt screenend MRI-onderzoek bij CMN zonder neurologische symptomen niet aanbevolen.

Redenen hiervoor zijn:

- vermijden van onnodig onderzoek met belasting en risico's van narcose;
- vermijden van onnodige onrust bij asymptomatische afwijkingen;
- ontbreken van indicatie voor ingrijpen bij afwijkingen zonder neurologische symptomen;
- ontbreken van de zekerheid dat een normale MRI een garantie is voor het niet ontwikkelen van NCM in de toekomst;
- het risico op het vinden van andere bevindingen, zoals asymptomatische malformaties (Dandy Walker, Thethered Spinal Cord) zonder behandelconsequenties, die wel ongerustheid kunnen geven.

Echter, indien er enige aanwijzing is voor het bestaan of ontwikkelen van neurologische symptomen dan dient laagdrempelig doorverwezen te worden voor MRI-onderzoek in een expertisecentrum. De volgende neurologische verschijnselen zijn een indicatie voor MRI-onderzoek:

- Bij duidelijke tekenen van NCM zoals epilepsie, tekenen van verhoogde intracraniale druk of hersenzenuwuitval is er een indicatie voor een MRI op korte termijn. Dit ter beoordeling door de neuroloog.
- Bij subtiele neurologische symptomen bij een kind, zoals hapering in de ontwikkeling, is doorverwijzing naar een kinderneuroloog in een expertisecentrum aanbevolen in verband met de mogelijkheid van symptomatische NCM. De beoordeling van MRI-beelden vindt plaats in een expertisecentrum door een neuroradioloog/neuroloog die bekend is met NCM.

## Follow-up bij CMN

Op indicatie vindt consult bij psycholoog en/of huidtherapeut in de periferie plaats.

Op indicatie vindt consult bij neuroloog, patholoog, radioloog en/ of oncoloog meestal plaats in een expertisecentrum (zie *Consultatie en verwijzing*).

	dermatoloog	plastisch chirurg	kinderarts	expertisecentrum
<b>CMN &lt;10 cm PAS</b>	Niet standaard, wel bij verandering of zorgen	Niet standaard, wel bij chirurgische vraag	Consultatiebureau volstaat	In principe perifeer
<b>CMN 10-20 cm PAS</b>	Periodieke controle: 0-1 jaar: 2x/jaar  >1 jaar: 1x /1-2 jaar	Voorlichting behandelopties binnen 3 maanden	Consultatiebureau volstaat	Eenmalig in expertisecentrum, daarna in periferie, tenzij lastige lokalisatie/aspect
<b>CMN &gt;20 cm PAS</b>	Periodieke controle: 0-2 jaar: 2x/jaar  >1 jaar: 1x /1-2 jaar	Voorlichting behandelopties binnen 1 maand	Consultatiebureau volstaat	Eenmalig in expertisecentrum, daarna in periferie, tenzij lastige lokalisatie/aspect
<b>Multipale CMN &gt;20 cm PAS + satellieten</b>	Periodieke controle: 0-1 jaar: 3,6,12 mnd  >1 jaar: 1-2x/ jaar	Voorlichting behandelopties binnen 1 maand	(perifere) Kinderarts 1x/jaar Tot de leeftijd van 5 jaar	Blijvend in expertisecentrum
<b>≥3 CMN 1,5-20 cm PAS</b>	Periodieke controle: 0-1 jaar: 3,6,12 mnd  >1 jaar: 1-2x/ jaar	Voorlichting behandelopties binnen 3 maanden	(perifere) Kinderarts 1x/jaar Tot de leeftijd van 5 jaar	Blijvend in expertisecentrum

### Behandeling

De afwegingen om wel of niet te behandelen en met welke therapie zijn voor elke patiënt verschillend, omdat voorkeursbehandeling vooral afhankelijk is van de grootte en de klachten van de CMN, de lokalisatie, complicaties en eventuele contra-indicaties.

Het is van belang om patiënten/ouders van patiënten in een vroeg stadium voor te lichten over de mogelijke behandelopties en de afwegingen hierbij, zodat men weet wat de eventuele (on)mogelijkheden zijn.

Afwegingen om tot (chirurgisch) ingrijpen over te gaan:

- Verdenking op melanoom. Als er door de dermatoloog een verdenking op melanoom bestaat, is er een indicatie voor directe verwijdering van de verdachte moedervlek binnen enkele weken.
- Als er geen directe verdenking is op melanoom, is er in feite geen indicatie voor direct ingrijpen. Uit klinisch oogpunt is verwijdering mogelijk wel aan de orde als:
  - Een CMN lastig te volgen is, bijvoorbeeld doordat het aspect van de naevus het moeilijker maakt om

(alarmerende) veranderingen te signaleren. Dit kan het geval zijn als de naevus bijvoorbeeld veel verschillende kleurschakeringen heeft. Ook is een CMN lastiger te volgen als de plaats van de naevus moeilijk te inspecteren is.

- Een naevus 'onrustig' is. Een naevus kan bijvoorbeeld jeuken en door het krabben bloeden.
- **Profylactische verwijdering** Het profylactisch verwijderen van een CMN om de kans op een melanoom te verminderen kent voor- en tegenstanders. Voorstanders geven aan dat het absolute risico op een melanoom laag is, maar dat het risico wel hoger is dan in de algemene populatie. Tegenstanders gaan ook uit van de lage incidentie van een melanoom, maar zij hebben als argumenten voor het niet verwijderen:
  - bij ingrepen altijd risico's van narcose en chirurgie aanwezig;
  - risico om een melanoom te maskeren door chirurgie (door littekens en 'skin grafts');
  - het risico op extracutane melanomen neemt niet af door excisie van de cutane CMN.

Volgens de concept multidisciplinaire richtlijn congenitale melanocytaire naevi is standaard profylactische verwijdering van benigne ogende CMN niet aangewezen, omdat de profylactische meerwaarde in het voorkómen van ernstige complicaties onzeker is. Dit geldt voor CMN van alle groottes. Bij grotere CMN is vaak ook totale verwijdering niet mogelijk.

- **Wens patiënt/ouders van patiënt** Er kan bij patiënt en naasten een wens tot verwijdering van de CMN aanwezig zijn:
  - vanuit cosmetisch oogpunt;
  - bij duidelijke hinder van de CMN zoals een ulceratie;
  - als er grote angst voor een melanoom aanwezig is bij patiënt en naasten.

Bij verwijdering vanuit cosmetisch oogpunt bespreekt de arts:

- hoe het resultaat na ingreep waarschijnlijk zal zijn. De arts maakt met patiënt en diens naasten een afweging of het te verwachten resultaat mooier is na chirurgisch ingrijpen. Het uiteindelijke resultaat moet een verbetering zijn ten aanzien van de uitgangssituatie, maar bij de grotere CMN is dat niet altijd het geval;
- of er een risico is op deformiteiten of functieverliezen;
- hoeveel ingrepen nodig zijn. Bij de CMN groter dan 20 cm PAS zijn vaak meerdere ingrepen nodig, met/zonder het gebruik van tissue expanders of huidtransplantaties;
- pijn door de ingreep, ziekenhuisopname en eventuele complicaties van een ingreep (zoals risico narcose, ontsteking en bloedingen).

Observatie zonder verder ingrijpen kan volstaan als:

- er een benigne uiterlijk is;
  - naevi gemakkelijk te vervolgen lijken te zijn op dat moment, ook door patiënt en naasten;
  - chirurgisch ingrijpen mogelijk tot functieverlies of ernstige verlittekening leidt en er geen medische noodzaak tot behandeling is;
  - potentiële complicaties van chirurgie groter zijn dan positieve effecten;
  - ouders morele bezwaren hebben tegen behandeling en er geen medische noodzaak tot behandeling is.
- **Chirurgische behandeling** Als ouders met de arts een ingreep overwegen heeft ingrijpen op jongere leeftijd vaak de voorkeur.

Argumenten voor ingrijpen op jonge leeftijd zijn:

- De huid is op jongere leeftijd veel elastischer, zodat verwijdering van grotere delen naevushuid in één keer mogelijk is.
- Het subcutane vet is op jonge leeftijd het dikst.
- Curettage (schaafmethode) is alleen op zeer jonge leeftijd mogelijk. Zie *Beleid, Behandeling, Chirurgische technieken*.
- Het melanoomrisico in grotere CMN is het hoogst op de kinderleeftijd.

Argumenten om niet al op jonge leeftijd te opereren zijn:

- Soms treedt nog een (gedeeltelijke) spontane regressie van de naevus op.
- CMN kunnen zich ook in de eerste levensjaren nog uitbreiden (door later zichtbaar worden van het pigment), waardoor opereren na operatie op jonge leeftijd nog een keer herhaald moet worden.
- Het is beter om anesthesie op jonge leeftijd zoveel mogelijk te vermijden, in ieder geval liever tot de leeftijd van 6-12 maanden. Narcose op jongere leeftijd zou een verhoogd risico op een hartstilstand kunnen geven, en verder een risico op (negatieve) beïnvloeding van de neurologische, cognitieve en sociale ontwikkeling. Indien mogelijk, kan het beste worden gewacht tot de leeftijd van 3 jaar.

### **Chirurgische technieken**

Er zijn verschillende chirurgische technieken:

- **'Full thickness' technieken** Verwijdering van de gehele dermis en epidermis en een variërende hoeveelheid subcutaan weefsel tot op de fascie. Veel tractie aan de wond geeft risico op wonddehiscentie en een verwijding van het litteken. Daarom gebruikt men de volgende technieken:
  - *(Seriële) excisies* Een stuk van de moedervlek verwijderen en de wond direct hechten. Soms is het nodig na een aantal maanden een volgend stuk moedervlek te verwijderen nadat de huid op natuurlijke wijze is opgerekt.
  - *'Skin grafting'* Eerst operatieve verwijdering van de moedervlek en vervolgens een huidtransplantatie.
  - *'Tissue expansion'* Oprekken van de naevushuid door een onderhuidse ballon waardoor er meer huid ontstaat om een zogenaamde zwaailap procedure uit te voeren. Dit heeft het beste resultaat onder de leeftijd van 4 jaar in verband met de elasticiteit van de huid. Complicaties van de 'tissue expanders' zijn onder andere: kapot gaan van de huid, bloeding, infectie, pijn, wonddehiscentie en lekkage van de expanders.
- **'Partial thickness' technieken** zoals lasertherapie, dermabrasie en curettage (schaafmethode). Dit zijn oppervlakkige therapieën die een reductie van het aantal naevuscellen geven, maar niet alle naevuscellen in de diepte verwijderen. Het doel is cosmetische verbetering en ook verlaging van het risico op maligne ontaarding. Of het risico op maligne ontaarding minder is na deze technieken is echter onzeker, omdat in de diepere lagen vaak nog naevuscellen achter blijven.
  - *Lasertherapie* Vernietiging van de naevuscellen in de huid met een laser. Deze behandeling gebruikt men alleen bij CMN als behandeling met chirurgische excisie niet mogelijk is. Het herhaaldelijk behandelen met laser is niet wenselijk vanwege het onduidelijke effect op

de histologie en het ontstaan van maligniteiten door laser. Op korte termijn lijkt lasertherapie effectief in het verminderen van pigmentatie in congenitale naevi.

- **Curettage** is een pijnlijke ingreep waarbij vaak complicaties optreden (infectie, vorming littekenweefsel, bloedverlies). Deze schaafmethode bestaat uit het verwijderen van een deel van de CMN met een curette (stompe lepel). In enkele gevallen, met name bij reuzen CMN, wordt het nog toegepast. De toepassing vindt plaats op zeer jonge leeftijd (1-3 maanden na de geboorte). Dit in verband met een mogelijk hypothetisch klievingsvlak op deze leeftijd, en het nog meer aan de oppervlakte liggen van de pigmentcellen bij pasgeborenen.
- **Dermabrasie** is ook een schaafmethode waarbij men gebruik maakt van een mechanische frees. Men gebruikt deze techniek alleen als chirurgische therapie niet mogelijk is. Er zijn nog te weinig goede onderzoeksresultaten bekend.

Curettage en dermabrasie zijn voorheen vaak toegepast in grote en reuzen CMN. Naast de hierboven al genoemde nadelen, hebben zij als nadeel dat het geen of onvolledig materiaal voor weefselonderzoek oplevert (om na te gaan of het weefsel kwaadaardig is en/of volledig verwijderd) en dat er zeer vaak recidieven zijn.

In de richtlijn wordt de voorkeur gegeven aan 'full thickness' technieken. De werkgroep adviseert 'partial thickness' technieken alleen toe te passen wanneer excisie niet mogelijk is (vanwege de grootte) of niet wenselijk is (vanwege een cosmetisch kwetsbare lokalisatie).

- **Nazorg na OK** De plastisch chirurg bepaalt het postoperatief beleid.
  - Hij geeft adviezen voor de verzorging van de huid en het littekenweefsel.
  - Hij begeleidt eventuele klachten rondom wondgenezing, zoals een open wond, lekkage en jeuk. De huisarts is in samenwerking met het gespecialiseerde team de meest geschikte persoon om tussentijds acute of algemene problemen op te vangen en zo nodig door te verwijzen.
  - Na operatie en genezing van de wond blijft een goede controle door de dermatoloog belangrijk omdat:
    - niet al het naevusweefsel met zekerheid weg is;
    - het risico op melanoom aanwezig blijft, hoewel het veel kleiner is;
    - naevuscellen kunnen terugkomen, ook als de uitslag van het pathologisch anatomisch onderzoek aangeeft dat de randen vrij zijn.

### **Verzorging van de naevus- en/of littekenhuid**

Als ouders van de patiënt/patiënt in samenspraak met de behandelend arts besluiten om een CMN niet of slechts gedeeltelijk te verwijderen, is het van belang de naevushuid

goed te verzorgen. Ook na operatie heeft de huid goede verzorging nodig.

De huisarts kan voor mensen met CMN van grote waarde zijn, zeker als het ziekenhuis ver weg is. Naast problemen door kwetsbaarheid van de naevushuid, kunnen er ook na operaties problemen zijn (bijvoorbeeld het loslaten van een huidflapje). Zie [Aandachtspunten voor de huisarts](#).

- **Droge huid en jeuk** De huid bij (grotere) CMN kan erg droog zijn. Hierbij gelden de gewone adviezen bij een droge huid, zoals:

- de huid reinigen met (niet te warm) water en géén zeep of alleen PH-neutrale zeep gebruiken;
- niet te vaak en niet te heet baden/douchen;
- een vettende crème gebruiken zoals vaseline/lanette crème of andere emolliëns;
- geen crèmes of zalven met parfums gebruiken;
- ouders van patiënten geven aan dat een zalf (bijvoorbeeld op de billen) vaak lang vettig en nat aanvoelt, waardoor een crème beter is.

Bij sommige patiënten jeukt de moedervlek, meestal door een droge huid of eczeem. Vaseline/lanette crème of talkpoeder en koelen helpen hiertegen. De arts kan fenistil druppels (antihistaminicum) of een corticosteroidcrème voorschrijven tegen de jeuk.

Als corticosteroiden (klasse 2 of klasse 3) worden voorgeschreven, moet goede follow-up plaats vinden. Ook moet men er rekening mee houden dat deze een tijdelijk effect geven (na stoppen corticosteroiden terugkerende klachten). De arts die corticosteroiden voorschrijft is alert ten aanzien van de bijwerkingen van (langdurig) corticosteroidgebruik.

- **Beharing** Op de moedervlek kan meer haargroei voorkomen. Dit kan geknipt of zonodig geschoren worden. Het beste kan dit met een tondeuse (met een scheermes kan irritatie ontstaan van de al kwetsbare naevushuid). Adviseer om voorzichtig te zijn met ontharingscrèmes en raad epilieren af.
- **Kwetsbaarheid** De huid van een moedervlek lijkt kwetsbaarder en gevoeliger te zijn dan gewone huid. Wondjes kunnen normaal verzorgd worden en genezen in het algemeen net als de normale huid. De huid kan beschermd worden met tweede huid pleisters.
- **Camouflage van de CMN** Als een kind zelf camouflage van een cosmetisch storende CMN wenst, kan men dat met camouflerende crèmes en poeders proberen. Dit kan geen kwaad mits de naevus mild gereinigd wordt. Het is wel moeilijk om een donkere vlek echt licht te maken. Ontraad bleekmiddelen sterk vanwege het agressieve en toxische karakter.
- **Zon en warmte** Reuzen CMN hebben vaak minder zweetklieren en daardoor heeft de huid ter plaatse moeite met warmte kwijt raken. Mensen met een reuzenmoedervlek kunnen eerder last hebben van warmte.

Raad aan om hier op warme dagen alert op te zijn en adviseer extreme inspanning te vermijden en op koele plaatsen te verblijven.

Iedereen moet oppassen met overvloedige blootstelling aan zonlicht. Voor de bescherming van de naevushuid tegen de zon zijn de algemeen geldende adviezen ten aanzien van zonbescherming van toepassing (conform [Concept Richtlijn Melanoom 2012](#)) en de algemeen geldende adviezen ten aanzien van zonbescherming zoals bij huidtype 1 (zie [www.huidhuis.nl/thema/huidtypen](http://www.huidhuis.nl/thema/huidtypen)). Raad naast een goede zonnebrandcrème eventueel ook UV-werende (zwem)kleding aan. Een bijkomend voordeel van deze kleding is, dat deze de huid vaak meer bedekt dan gewone zwemkleding, waardoor de moedervlek niet zichtbaar is.

## ERFELIJKHEIDSVORLICHTING EN ZWANGERSCHAP

### *Erfelijkheid*

CMN zijn in principe niet erfelijk.

### *Vruchtbaarheid*

Kinderen met een CMN zijn normaal vruchtbaar. Hun kinderen hebben in principe geen verhoogde kans om een CMN te krijgen.

## AANDACHTSPUNTEN VOOR DE HUISARTS

### *Alarmsymptomen*

- Bij verdenking op huidkanker in CMN is er een indicatie voor directe verwijdering van (het verdachte deel van) de CMN door dermatoloog/plastisch chirurg.
- Verwijs laagdrempelig door naar de kinderneuroloog in het expertisecentrum voor MRI-onderzoek als er neurologische symptomen zijn. Overleg direct met de neuroloog bij alarmerende verschijnselen zoals epilepsie, tekenen van verhoogde intracraniale druk of hersenzenuwuitval.
- Wees ook alert bij subtiele neurologische symptomen, zoals een minder snelle ontwikkeling van het kind. Bijvoorbeeld bij een spraakstoornis of achterblijven van de motoriek. Dit kan een aanwijzing zijn voor het mogelijk ontstaan van symptomatische NCM. Verwijs naar een kinderneuroloog in een expertisecentrum.
- Denk ook bij opmerkingen van ouders over even 'afwezig' zijn van hun kind aan eventuele absences/epileptische aanvallen. Verwijs in dat geval naar een kinderneuroloog in een expertisecentrum.

### *Algemene aandachtspunten*

Begeleiding en advisering van patiënten met CMN en hun ouders is van groot belang. De specialist begeleidt de behandeling, maar de huisarts kan ook te maken krijgen met vragen rondom de aandoening en de aanpak van klachten.

#### • Na het stellen van de diagnose

- Benader de patiënt en ouders van patiënt op korte termijn actief zodra de diagnose CMN bekend is.
- Vraag zo nodig na hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling CMN door de patiënt en/of de ouders is ervaren; ga na of iets in die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie negatief beïnvloed heeft.
- Toets in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose CMN verwerkt en geaccepteerd hebben.
- Vraag na welke afspraken met de patiënt en/of de ouders gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreek met de patiënt en de ouders wat van de huisarts verwacht kan worden aan behandeling en begeleiding.
- Spreek af met betrokken behandelaars wie hoofdbehandelaar/regievoerend arts is.
- Spreek beleid af en blijf afstemmen met hoofdbehandelaar (en overige specialisten).
- Wees het eerste aanspreekpunt voor patiënt en ouders, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Behandel/begeleid/verwijs bij medische klachten of problemen die niet specifiek zijn voor CMN, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Wees bewust van extra risico's bij patiënten met CMN.
- Verwijs naar de juiste hulpverleners bij complicaties.
- Wees alert op fysieke of emotionele uitputting van de naaste omgeving bij eventueel aanwezige (zwaarder wordende) mantelzorgtaken.
- Signaleer eventuele niet-medische vragen en problemen ten gevolge van diagnose en aandoening en anticipeer hier op.
- Ondersteun bij praktische en psychosociale hulpvragen (aanpassingen, voorzieningen).
- Zorg indien nodig dat de dienstdoende huisartsen (ook de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die het hebben van een gecompliceerde CMN/NCM met zich mee kan brengen.

#### • Kernpunten van goede zorg

- De regie van ouders respecteren en versterken.
- Goede communicatie met ouders en andere gezinsleden.
- Aandacht voor het kind als deel van het gezin.
- Beschikbaarheid van zorg en ondersteuning vanaf de start van het diagnostisch traject.

- Coördinatie van hulpverlening vanaf de diagnose. De huisarts is de hulpverlener die het gezin in het hele traject bijstaat.
- Morele ondersteuning vanaf het begin.
- Geruststellen van de ouders. Er is in principe een normale levensverwachting; complicaties komen slechts in een heel gering percentage voor.
- Helpen en ondersteunen bij de acceptatie.
- Samen met ouders kijken en optrekken. De huisarts is ondersteuner dicht bij huis.
- De huisarts kijkt mee naar het follow-up schema en bepaalt zijn rol of verwijst door naar een specialist. De specialist is een (kinder)dermatoloog en een plastisch chirurg in een expertisecentrum (zie [Consultatie en verwijzing](#)).
- Mochten ouders onzeker blijven over een te volgen behandeling, dan kan de huisarts eventueel ook helpen met het aanvragen van een second opinion in een ander expertisecentrum.

### **Specifieke aandachtspunten**

- **Psychosociale problematiek** Het hebben van CMN kan van invloed zijn op het psychosociaal functioneren van patiënten en hun ouders vanwege het cosmetisch aspect, de noodzaak tot soms pijnlijke behandelingen en ongerustheid over eventuele complicaties en de toekomst. De huisarts kan:
  - ondersteunen bij onder andere de acceptatie;
  - ondersteunen in de keuze voor een behandeling;
  - helpen bij het in balans leren houden van draaglast en draagkracht in die gevallen waarbij veel onderzoek en ziekenhuisbezoeken noodzakelijk zijn;
  - broertjes en zusjes van het gezin zo nodig ondersteunen;
  - (indien nodig) wijzen op mogelijkheden van kinderthuiszorg, opvoed- en gezinsondersteuning, logeeropvang, tijdelijk verblijf en gespecialiseerde dagopvang;
  - (indien nodig) ondersteuning bieden bij het regelen van voorzieningen, zorg en ondersteuning (bijvoorbeeld het inschakelen van een hulpverlener integrale vroeghulp);
  - (indien nodig) het sociale netwerk (meer) inschakelen. Zie ook [Consultatie en Verwijzing](#).
- **Kennis** Vragen van ouders kunnen er zijn over:
  - hoe de toekomst van hun kind er uitziet;
  - eventuele (noodzaak voor) preventieve verwijdering;
  - het wel of niet afnemen van risico op maligniteit na preventieve verwijdering;
  - welke ingrepen er zijn, welke risico's deze ingrepen inhouden, en wat de uiteindelijke cosmetische verbetering kan zijn;
  - de impact van een ingreep op hun kind.

Het is van belang dat de huisarts hierbij ook zijn rol neemt en ondersteunt. De huisarts kan de geboden informatie in deze brochure gebruiken, en verder voor behandelopties verwijzen naar de dermatoloog en/of plastisch chirurg.

- **Uitleg en preventie** De huisarts legt uit/bespreekt:
  - dat de meeste CMN onschuldig zijn;
  - dat kleine CMN niet per se verdere behandeling behoeven;
  - het belang van het volgen van alle CMN door de ouders en de dermatoloog;
  - de mogelijkheden en eventuele nadelen van ingrepen die door de plastisch chirurg en dermatoloog zijn voorgesteld en hij verwijst hiervoor bij onduidelijkheden weer naar de behandelend arts;
  - het cosmetisch aspect en de mogelijke psychische gevolgen;
  - eventueel speciale kleding; sommige kleding kan voor irritatie zorgen;
  - welke risico's er op maligne ontaarding zijn;
  - informatie over patiëntenverenigingen en sites met patiënteninformatie (zie [Consultatie en verwijzing](#));
  - adviezen voor de verzorging van de naevushuid (zie [Beleid, Verzorging van de naevus- en/of littekenhuid](#));
  - adviezen over bescherming tegen de zon (zonnebrandcrème, welke tijden uit de zon blijven, kleding, hoofdbedekking);
  - zelfonderzoek van de huid, vooral als er risicofactoren zijn.
- **Beoordeling en follow-up van het aspect van de CMN** is anders dan beoordeling van verworven naevi. Realiseer dat CMN vaak asymmetrisch en uitgesproken heterogeen van kleur zijn en een grote diameter hebben. Beoordeel CMN niet via de ABCDE-regel. Die is voor de beoordeling van verworven naevi. Verwijs bij iedere verdachte verandering van de CMN door naar een gespecialiseerde dermatoloog.
- **Dossiervorming** Zorg voor heldere informatie in het digitale dossier van de patiënt met een overzichts- en detailfoto, zodat ook voor een eventuele waarnemer duidelijke informatie aanwezig is. Met zorgvuldige verslaglegging kan een waarnemer ook betere afwegingen maken en doublures voorkomen. Vastlegging in het digitale persoonlijk gezondheidsdossier speciaal voor aangeboren moedervlekken maakt transmurale zorg mogelijk. De huisarts, artsen in een ziekenhuis in de buurt en zorgverleners in het expertisecentrum werken samen en geven de patiënt zorg op maat die met elkaar is afgestemd. Meer informatie via [www.patiëntenfederatie.nl/Documenten/PGD/20140905-Brochure-partnerinitiatief-Huidhuis.pdf](http://www.patiëntenfederatie.nl/Documenten/PGD/20140905-Brochure-partnerinitiatief-Huidhuis.pdf).



- **Medisch Paspoort** Het Medisch Paspoort (*de Med1Pas*) werkt met het Persoonlijk GezondheidsDossier. Dit PGD maakt de patiënt op de beveiligde website zelf aan en vult hij met zijn medische gegevens. Deze gezondheidsgegevens worden vervolgens op het paspoort geplaatst. Het Medisch Paspoort heet de Med1Pas. Deze pas heeft een handig creditcard-formaat. De Med1Pas is wereldwijd te gebruiken en door het ICE logo (In Case of Emergency) door alle hulpverleners te herkennen.
- **Expertise ouders en/of patiënt** Patiënten met CMN kunnen zelf het beste uitleggen welke hulp zij nodig hebben en hoe deze het best wordt gegeven. Ouders zijn in veel gevallen de experts. Neem de expertise van de ouders mee bij verwijzing, ondersteuning en behandeling van CMN.
- **Verwijzingen** Het is van belang bij verwijzingen altijd de diagnose CMN en de eventuele complicaties en problemen te vermelden. Geef eventueel de huisartsenbrochure of de brief met verwijzing naar de huisartsenbrochure mee bij een verwijzing naar andere (para)medici in de eerstelijnszorg.
- **Verwijzing naar expertisecentrum** De huisarts verwijst voor behandeling naar een ziekenhuis met kennis van CMN of een expertisecentrum, zie *Consultatie en verwijzing*.
- **Coördinatie van zorg** is een taak van de regievoerend arts. Vraag de patiënt met CMN en /of naasten of er aspecten zijn die aandacht behoeven.
- **Nazorg na behandelingen en operaties** Zuigelingen die een ingreep van de huid hebben ondergaan, kunnen veel pijn hebben en meer huilen. Ondersteun ouders hierbij en zorg ook voor eventuele verlichting van de pijn van het kind. Vraag hierbij naar eerder gegeven adviezen voor pijnbestrijding van de behandelend specialist, en beoordeel of deze adviezen voldoende zijn; neem zo nodig contact op met een behandelaar uit het expertisecentrum. Sluit met anamnese en onderzoek uit of er ander oorzaken voor het huilen zijn. Bespreek troostmethodes of verwijs hiervoor naar het consultatiebureau.
- **Verzorging** Ouders van kinderen met CMN weten vaak door ervaring beter dan de professionals hoe de naevus/het littekenweefsel reageert op middelen en wat zij het beste kunnen doen. De ervaringen van ouders hebben praktische adviezen en hulpmiddelen voor de verzorging van de huid bij CMN bij baby's, kinderen en jongvolwassenen opgeleverd. Via lotgenotencontact van de patiëntenvereniging kunnen ouders met een kind met CMN adviezen krijgen. Zie *Consultatie en verwijzing*.
- **Verzorging naevus** Zie bij *Beleid, Verzorging van de naevus- en/of littekenhuid*. Schrijf verzorgende en jeukstillende crèmes en medicatie voor, en verwijs waar nodig naar een huidtherapeut. Corticosteroidcrème of -zalf helpt tegen de jeuk.
- **Wondverzorging** Alhoewel wondverzorging en wondcontrole na chirurgisch ingrijpen vaak in het ziekenhuis zullen plaatsvinden, ligt hier ook een taak voor de huisarts. Veel patiënten zullen te ver van een expertisecentrum wonen om er steeds naar toe te gaan. De huisarts heeft hierbij laagdrempelig overleg met de behandelend specialist. Er zijn een aantal belangrijke aspecten:
  - Het is belangrijk om te weten dat er na het inbrengen van een 'tissue expander' vaak vocht tussen de hechtingen uitkomt. Dit kan de hechtingen week maken. De huisarts kan ouders/patiënten advies geven, verbandmiddelen voorschrijven en de patiënt en/of ouders geruststellen.
  - De 'tissue expander' is een vreemd lichaam, dus soms kan de huid rondom gaan ontsteken en zijn antibiotica nodig. Ook kan door ontsteking voortijdige verwijdering van de 'tissue expander' nodig zijn. De huisarts is alert op ontstekingen en neemt contact op met de hoofdbehandelaar bij ontstekingen.
  - Wonden op bijvoorbeeld de billen kunnen vaak zeer lange tijd openblijven, kinderen hebben jeuk en blijven krabben. Hierdoor kan een kind soms lange tijd niet meedoen met activiteiten zoals bijvoorbeeld zwemmen. De huisarts kan hierbij adviseren en bijvoorbeeld tweede huid pleisters voorschrijven.
  - Bij langdurig open wonden bevelen patiënten met name transparante zelfklevende polyurethaan wondfolie aan voor de bescherming van niet-vochtafgevend wonden. De wondfolie is zelfklevend, semipermeabel, en de wond kan genezen zonder korstvorming en wondverweking. De wondfolie voegt zich naar het lichaam. Hierbij geven patiënten nog als tip om het rubberen kantje te laten zitten. Dit randje is flexibel en door het te laten zitten, zorgt het ervoor dat de pleister niet aan kleding gaat plakken.
  - Absorberend verband, met aan één kant een plastic laagje, helpt tegen doorlekken in bed.
  - Adviseer om op te passen met pleisters. De huid van CMN is heel gevoelig. Als fixatiepleisters nodig zijn adviseer dan om zachte fixatiepleisters te gebruiken.
- **Bij ernstige complicaties** Bied bij NCM met ernstige symptomen en bij de diagnose melanoom goede ondersteuning en begeleiding. Blijf goed overleggen met de hoofdbehandelaar. Bij ernstige neurologische symptomen met mogelijke slechte prognose kunnen mogelijk ook thuiszorg, extra zorg/hulp in huis en hulpmiddelen zoals een rolstoel nodig zijn. Begeleiding, ondersteuning en zorg van de huisarts zijn dan belangrijk. Een verwijzing naar het revalidatiecentrum kan ook waardevol zijn.

- **Slaapproblemen** Bij slaapproblemen door jeuk of pijn kan de huisarts jeukstillende crèmes, corticosteroidzalven of -crèmes of andere medicatie zoals antihistaminica voorschrijven. Voor adviezen bij slaapproblemen kan de huisarts ook naar het consultatiebureau verwijzen. Bij jonge zuigelingen kan inbakeren soms helpen. Dit mag echter maar tot de leeftijd van 4-5 maanden en altijd pas na instructie van een verpleegkundige in het ziekenhuis of op het consultatiebureau. Als de zuigeling een ingreep heeft ondergaan, kan de plaats van de wond een contra-indicatie voor inbakeren zijn.
- **Lotgenotencontact** is voor veel ouders van kinderen en mensen met CMN van belang. Verwijs hiervoor naar patiëntenvereniging Nevus Netwerk Nederland (NNN, Zie [Consultatie en Verwijzing](#)).
- **Voorlichtingsmateriaal** Verwijs hiervoor naar patiëntenvereniging NNN en naar Stichting Eigen Gezicht.
- **Iederin** Netwerk voor mensen met een beperking of chronische ziekte. Ieder(in) is de koepelorganisatie van mensen met een lichamelijke handicap, verstandelijke beperking of chronisch ziekte (zie [Consultatie en verwijzing](#)).
- **Hulp en mantelzorgondersteuning**  
Mantelzorgondersteuning is voor ouders van groot belang als er veel zorg rondom hun kind nodig is. Dit is het geval als er veel operaties nodig zijn of als er complicaties optreden. Ga na wat de draagkracht is van de direct betrokkenen. Verwijs zo nodig door voor gespecialiseerde ondersteuning. Denk hierbij aan de geëigende routes als PGB of zorg in natura via bijvoorbeeld de (kinder)thuiszorgorganisaties. Daarnaast kan een website als [www.wehelpen.nl](http://www.wehelpen.nl) ook uitkomst bieden (zie [Consultatie en verwijzing](#)).
- **MEE** geeft voorlichting, advies en praktische ondersteuning aan mensen met een verstandelijke, lichamelijke handicap en/of een chronische ziekte. De ondersteuning is voor ouders met kinderen, maar ook voor volwassenen (zie [Consultatie en verwijzing](#)).
- **Regelhulp** Wegwijzer van de overheid voor iedereen die zorg en ondersteuning nodig heeft. Deze website bevat actuele en betrouwbare informatie op het gebied van zorg, ondersteuning, jeugdhulp en financiële regelingen bij ziekte of beperking (zie [Consultatie en verwijzing](#)).



## CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **Diagnostiek** De diagnose wordt gesteld door (kinder) dermatologen. Als de klinische diagnose CMN is gesteld, en patiënten behoren tot de groep met grote CMN, reuzen CMN of multipole CMN is verwijzing naar een dermatoloog met kennis van CMN aanbevolen. Vaak zal dit een dermatoloog in een expertisecentrum zijn. In expertisecentra zijn multidisciplinaire teams samengesteld van alle mogelijk betrokken disciplines. Tevens is hier de kennis over en ervaring met CMN/NCM aanwezig. Expertisecentra hebben laagdrempelig contact met internationale experts. Daarnaast is het veld van CMN erg in beweging, met name op het gebied van etiologie (genetica) met mogelijke consequenties voor diagnostiek en behandeling. Experts en expertisecentra zijn het beste op de hoogte van de meest recente literatuur en de internationale ontwikkelingen. Belangrijke gespecialiseerde centra in Nederland voor CMN zijn onder andere het Erasmus MC in Rotterdam en het AMC in Amsterdam. Zie ook de website [Expertise in kaart over CMN-expertise in AMC en ErasmusMC](#). Ook andere academische ziekenhuizen hebben expertise in huis. Up-to-date-informatie is te verkrijgen bij de patiëntenvereniging NNN.
- **Behandeling en begeleiding** Momenteel bestaat er nog een grote variatie in het beleid ten aanzien van CMN bij de verschillende zorginstellingen. Voor grotere CMN zijn er maar een aantal experts op dit gebied in Nederland. Voor patiënten en hun ouders is het essentieel goede informatie te krijgen over de aandoening en de beste zorg te ontvangen. *De concept multidisciplinaire richtlijn congenitale melanocytair naevi* is ontwikkeld om de zorg voor patiënten met CMN en hun naasten te optimaliseren. Behandeling, begeleiding en coördinatie van zorg, vindt plaats door een hoofdbehandelaar. Bij kinderen is dat in eerste instantie een kinderdermatoloog, in nauwe samenwerking met een plastisch chirurg. De dermatoloog controleert de huid op (mogelijk verontrustende) veranderingen. De plastisch chirurg adviseert omtrent keuze van behandeling, maar de dermatoloog is hierbij ook vaak betrokken. Als de klinische diagnose CMN is gesteld, en patiënten behoren tot de groep met grote, reuzen CMN of multipole CMN en/of er sprake is van een chirurgisch complexe CMN, is ten minste jaarlijkse controle door een dermatoloog met expertise de aanbeveling. Routinematige follow-up van kinderen met een verhoogd risico op neurologische complicaties kan bij een perifere kinderarts. NCM kan zich soms uiten met subtiele ontwikkelingsstoornissen. Daarom is het van belang de ontwikkeling van deze kinderen goed in de gaten te houden. Zie hiervoor het schema bij [Beleid, Follow-up](#).
- **Multidisciplinair team** Gezien de verscheidene manifestaties van de aandoening (cutane/extracutane complicaties, cosmetisch aspect) is bij de zorg rondom patiënten met CMN een multidisciplinaire benadering nodig. Hierbij is naast de medische kant tevens aandacht voor psychisch welbevinden van de patiënt en de ouders gewenst. De mogelijk betrokken disciplines rondom patiënt met CMN zijn:
  - **eerstelijnszorg:**
    - huisarts;
    - jeugdarts;
    - psycholoog;
    - huidtherapeut;
  - **tweedelijnszorg:**
    - (kinder)dermatoloog;
    - (kinder)plastisch chirurg;
    - kinderarts;
    - (kinder)neuroloog;
    - (kinder)oncoloog;
    - patholoog;
    - radioloog.In hoeverre deze disciplines betrokken zijn bij de zorg, is afhankelijk van de grootte van de CMN en/of het optreden van complicaties.
- **Patiëntenorganisaties**
  - *Nevus Netwerk Nederland (NNN)* is een vrijwilligersorganisatie. De vereniging telt momenteel ongeveer 140 leden, waarvan ruim 90 gezinnen met een kind of volwassene met CMN en/of NCM en daarnaast anderszins betrokkenen. Op Facebook delen veel mensen met CMN en/of NCM hun ervaringen. Dit zijn besloten gedeeltes waarvoor een verzoek ingediend moet worden. Wat geplaatst wordt, is alleen zichtbaar voor leden.
  - *Naevus Global* is de wereldwijde paraplu-organisatie voor CMN patiëntenverenigingen.
- **Nieuwe ontwikkelingen:**
  - Informatie over huidige 'clinical trials' zijn te vinden op:  
[www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov)  
[www.clinicaltrialsregister.eu](http://www.clinicaltrialsregister.eu)

### Relevante websites en achtergrondinformatie

- Nevus Netwerk Nederland:  
[www.nevusnetwerk.nl](http://www.nevusnetwerk.nl)
- Naevus Global:  
[www.naevusglobal.org](http://www.naevusglobal.org)
- Stichting Eigen Gezicht zet zich in voor mensen met een 'ander' uiterlijk:  
[www.eigengezicht.nl](http://www.eigengezicht.nl)

Onderstaande websites kunnen geraadpleegd worden wanneer bij een persoon met CMN complicaties optreden:

- Ieder(in):  
[www.iederin.nl](http://www.iederin.nl)
- Mee:  
[www.mee.nl](http://www.mee.nl)
- Regelhulp:  
[www.regelhulp.nl](http://www.regelhulp.nl)
- Website over de nieuwe regelgeving:  
[www.hoeverandertmijnzorg.nl](http://www.hoeverandertmijnzorg.nl)
- Online marktplaats voor bijvoorbeeld hulp in de huishouding:  
[www.regeltante.nl](http://www.regeltante.nl)
- Online marktplaats die vrijwilligers en hulpvragers met elkaar in contact brengt:  
[www.wehelpen.nl](http://www.wehelpen.nl)
- Website voor mantelzorgondersteuning:  
[www.mezzo.nl](http://www.mezzo.nl)
- Hulpmiddelenwijzer.nl:  
[www.hulpmiddelenwijzer.nl](http://www.hulpmiddelenwijzer.nl)

#### **Achtergrondinformatie**

- Huidhuis: op de juiste pagina (congenitale naevus) staat medische informatie voor zelfzorg en professionals:  
[www.huidhuis.nl/huidaandoening/moedervlek-aangeboren](http://www.huidhuis.nl/huidaandoening/moedervlek-aangeboren)
- Medische uitleg over 'reuzenmoedervlek' en neurocutane melanoses:  
[www.kinderneurologie.eu/ziektebeelden/huid/reuzenmoedervlek.php](http://www.kinderneurologie.eu/ziektebeelden/huid/reuzenmoedervlek.php)
- Kenniskaart Congenitale melanocytair naevi (CMN) - Erasmus MC Rotterdam:  
[www.expertisekaart.nl/kenniskaarten/cmn\\_erasmusmc/](http://www.expertisekaart.nl/kenniskaarten/cmn_erasmusmc/)
- Kenniskaart Congenitale melanocytair naevi (CMN) - AMC Amsterdam:  
[www.expertisekaart.nl/kenniskaarten/cmn\\_amcamsterdam/](http://www.expertisekaart.nl/kenniskaarten/cmn_amcamsterdam/)
- Site met informatie over huidziekten:  
[www.huidziekten.nl/zakboek/dermatosen/ntxt/NaevusNaevocellularisCongenita.htm](http://www.huidziekten.nl/zakboek/dermatosen/ntxt/NaevusNaevocellularisCongenita.htm)
- Blog van dr. Veronica Kinsler, expert CMN in Londen, Engeland:  
<http://blog.gosh.org/research/cmn-melanomas/>
- Informatiefolders voor patiënten over huidaandoeningen:  
[www.huidinfo.nl/congenitale%20naevus.html](http://www.huidinfo.nl/congenitale%20naevus.html)
- Website met informatie over zeldzame aandoeningen:  
[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

- Betrouwbare en onafhankelijke informatie van uw huisarts over gezondheid en ziekte:  
[www.thuisarts.nl](http://www.thuisarts.nl)
- Website – onder regie van de VSOP- over zeldzame aandoeningen met korte beschrijvingen van zeldzame aandoeningen, relevante documentatie en adressen van patiëntenorganisaties:  
[www.zichtopzeldzaam.nl](http://www.zichtopzeldzaam.nl)

#### **Websites met informatie over verzorging van de huid**

- Hypo allergene zeep en wasmiddelen:  
[www.vanderbendshop.nl/Wassen-en-reiniging/](http://www.vanderbendshop.nl/Wassen-en-reiniging/)  
Huidverzorging-Algemeen:  
[www.neutral.nl/](http://www.neutral.nl/)  
[www.eucerin.com/nl/home/](http://www.eucerin.com/nl/home/)  
[www.balneum.nl/](http://www.balneum.nl/)
- Zonbescherming:  
[www.huidhuis.nl/thema/de-zon](http://www.huidhuis.nl/thema/de-zon)
- UV-werende kleding:  
[www.zonnekleding.nl/](http://www.zonnekleding.nl/)  
[www.proteksol.com/index.php/nl/](http://www.proteksol.com/index.php/nl/)  
[www.sonpakkie.nl/](http://www.sonpakkie.nl/)  
[www.odiezon.nl/](http://www.odiezon.nl/)

#### **Andere stichtingen, fondsen en verenigingen**

- Huidpatiënten Nederland (HPN) is een koepelvereniging van huidpatiëntenverenigingen:  
[www.huidpatiënten-nederland.nl/](http://www.huidpatiënten-nederland.nl/)
- Het huidfonds levert een bijdrage in het verbeteren van de kwaliteit van huidzorg en informatieverstrekking:  
[www.huidfonds.nl/](http://www.huidfonds.nl/)
- Stichting melanoom:  
[www.melanoom.nfk.nl/](http://www.melanoom.nfk.nl/)

#### **Nuttige brochures**

- Brochure Nevus Netwerk Nederland, vereniging voor mensen met reuzenmoedervlekken (CMN):  
[www.nevusnetwerk.nl](http://www.nevusnetwerk.nl)
- Stichting Eigen Gezicht is een organisatie die zich inzet voor alle mensen met een 'ander' uiterlijk. Zij hebben bruikbare folders op hun website:  
[www.eigengezicht.nl](http://www.eigengezicht.nl)
- Engelse website met informatie voor mensen met een 'ander' uiterlijk:  
[www.changingfaces.org.uk](http://www.changingfaces.org.uk)

# Literatuurlijst

---

1. Alikhan A, MD, Ibrahim OA, Eisen DB; Congenital melanocytic nevi: where are we now? Part I. Clinical presentation, epidemiology, pathogenesis, histology, malignant transformation, and neurocutaneous melanosis. *J Am Acad Dermatol*, October 2012.
2. Alikhan A, MD, Ibrahim OA, Eisen DB; Congenital melanocytic nevi: where are we now? Part II. Treatment options and approach to treatment. *J Am Acad Dermatol*, October 2012.
3. Blik de JP, Neering H en Mooi, WJ; Moeten congenitale melanocytair naevi verwijderd worden? Open Richtlijnen. *Ned Tijdschr Geneesk*. 1990;134:2029-31.
4. Brain MRI in Patients with large Congenital Melanocytic Nevi by A. James Barkovich, M.D. Waar in de MRI op moet worden gelet wordt uitgelegd in: [www.nevus.org/page\\_file\\_download.php?id=30](http://www.nevus.org/page_file_download.php?id=30).
5. Chung C, Forte AJ, Narayan D, Persing J.; Giant nevi: a review. *J Craniofac Surg* 2006 Nov;17(6):1210-5.
6. Kadonaga JN, Barkovich AJ, Edwards MS, et al. Neurocutaneous melanosis in association with the DandyWalker complex. *Pediatr Dermatol* 1992; 9: 37-43.
7. Krengel S, Breuninger H, Beckwith M, Etchevers HC; Meeting report from the 2011 International Expert Meeting on Large Congenital Melanocytic Nevi and Neurocutaneous Melanocytosis, Tübingen. *Pigment Cell & Melanoma Research*. 2011 Aug;24(4):E1-6. doi: 10.1111/j.1755-148X.2011.00875.x. Epub 2011 Jul 4.
8. Rolland S, Kokta V, Marcoux D. Meyerson phenomenon in children: observation in five cases of congenital melanocytic nevi *Pediatric Dermatology*. Volume 26, Issue 3, pages 292-297, May/June 2009.
9. Salgado CM, Silver RB, Bauer BS, Basu D, Schmitt L, Khakoo Y, Reyes-Múgica M. Skin of patients with large/giant congenital melanocytic nevi shows increased mast cells. *Pediatr Dev Pathol*. 2014 May-Jun;17(3):198-203.
10. Zaal LH, Mooi WJ, Sillevs Smitt JH, van der Horst; CM. Classification of congenital melanocytic naevi and malignant transformation: a review of the literature. *Br J Plast Surg*. 2004 Dec;57(8):707-19.

## Geraadpleegde richtlijnen

- Multidisciplinaire richtlijn Congenitale Melanocytair Naevi; Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie (NVDV). Conceptversie augustus 2016.
- Concept Richtlijn Melanoom 2012. Utrecht: Vereniging van Integrale Kankercentra (VIK) en Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO: [www.oncoline.nl/uploaded/docs/melanoom/CONCEPT%20richtlijn%20melanoom.doc.pdf](http://www.oncoline.nl/uploaded/docs/melanoom/CONCEPT%20richtlijn%20melanoom.doc.pdf).

## Geraadpleegde websites

- <https://rarediseases.org/rare-diseases/giant-congenital-melanocytic-nevus/>
- <http://emedicine.medscape.com/article/1058445-overview#showall>
- [www.nevus.org/CMN-classification](http://www.nevus.org/CMN-classification)
- [www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Ing=NL&Expert=626](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Ing=NL&Expert=626)
- [www.huidinfo.nl/congenitale%20naevus.html](http://www.huidinfo.nl/congenitale%20naevus.html)
- [www.huidziekten.nl/zakboek/dermatosen/ntxt/NaevusNaevocellularisCongenita.htm](http://www.huidziekten.nl/zakboek/dermatosen/ntxt/NaevusNaevocellularisCongenita.htm)
- [www.kinderneurologie.eu](http://www.kinderneurologie.eu)
- [www.plastischechirurgiegent.be/nl/Reconstructieve-Chirurgie/pediatische-chirurgie/congenitale-naevus/](http://www.plastischechirurgiegent.be/nl/Reconstructieve-Chirurgie/pediatische-chirurgie/congenitale-naevus/)

# Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de patiëntenvereniging Nevus Netwerk Nederland (NNN), de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). Deze brochure maakt deel uit van een reeks huisartsenbrochures die te downloaden/raadplegen is via [www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten](http://www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten) en de VSOP-websites [www.vsop.nl](http://www.vsop.nl) en [www.zichtopzeldzaam.nl/documenten](http://www.zichtopzeldzaam.nl/documenten). Bij het maken van de brochure is gebruik gemaakt van de concept multidisciplinaire richtlijn congenitale naevi van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie geïnitieerd door Céline Eggen, Suzanne Pasmans, Jannes van Everdingen en Marjolein van Kessel (zomer 2016 in de afrondende fase).

## Nevus Netwerk Nederland (NNN)

Nevus Netwerk Nederland is een vereniging van en voor mensen met congenitale melanocytare naevi (CMN) en/of neurocutane melanosis (NCM). NNN is een vrijwilligersorganisatie. Enkele leden vormen het vrijwilligersbestuur. NNN telt ongeveer 140 leden, waarvan ruim 90 gezinnen met een kind of volwassene met CMN en/of NCM.

NNN stemt haar bezigheden af op de volgende doelstellingen:

- Het geven van informatie aan mensen met aangeboren reuzenmoedervlekken, hun familieleden en omgeving.
- Voorlichting geven aan beroepsgroepen die met aangeboren reuzenmoedervlekken te maken hebben of krijgen.
- Het organiseren van bijeenkomsten voor bovengenoemde groepen zodat zij informatie en ervaringen kunnen uitwisselen.
- Belangenbehartiging, bijvoorbeeld door samen met medici een richtlijn op te stellen voor omgang met en behandeling van CMN.
- Op basis van patiëntenervaringen ondersteunen van wetenschappelijk onderzoek naar aangeboren reuzenmoedervlekken en behandelmethoden.
- Het uitwisselen van informatie en ervaringen met (buitenlandse) patiëntenverenigingen.

## Nevus Netwerk Nederland

E-mail: [info@nevusnetwerk.nl](mailto:info@nevusnetwerk.nl)

[www.nevusnetwerk.nl](http://www.nevusnetwerk.nl)

[www.facebook.com/groups/nevusnetwerk](https://www.facebook.com/groups/nevusnetwerk) (besloten

Facebook groep)

## Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

Binnen de VSOP werken ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen door onder andere stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken.

## VSOP

Koninginnelaan 23

3762 DA SOEST

Telefoon: 035 603 40 40

E-mail: [vsop@vsop.nl](mailto:vsop@vsop.nl)

[www.vsop.nl](http://www.vsop.nl)

## Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Het NHG heeft als doel het bevorderen van een wetenschappelijk verantwoord beroepsuitoefening door de huisarts. Door vertaling van wetenschap naar huisartsenpraktijk draagt het NHG bij aan professionalisering van de beroepsgroep. Kernactiviteiten van het NHG zijn het ontwikkelen van NHG-Standaarden en andere richtlijnen, scholing en het ontwikkelen van producten om de huisarts te ondersteunen in zijn praktijk, zoals patiëntenvoorlichting ([www.thuisarts.nl](http://www.thuisarts.nl)).

## Nederlands Huisartsen Genootschap

Postbus 3231

3502 GE UTRECHT

Telefoon: 030 282 35 00

E-mail: [info@nhg.org](mailto:info@nhg.org)

[www.nhg.org](http://www.nhg.org)

## Redactie

Mevrouw drs. R. van Tuyl, jeugdarts KNMG, arts-auteur bij de VSOP

Mevrouw drs. L. te Hennepe, wetenschappelijk medewerker

Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG

Mevrouw dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk

medewerker Afdelingen Richtlijnontwikkeling & Wetenschap

en Implementatie NHG

Mevrouw drs. I. Roelofs, projectmedewerker VSOP

Deze uitgave is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van:

Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie (NVDV):

Drs. C.A.M. Eggen, dermatoloog ErasmusMC

Prof. dr. S.G.M.A. Pasmans, dermatoloog, immunoloog,

ErasmusMC

Prof. dr. C.M.A.M. van der Horst, plastisch chirurg

Namens Nevus Netwerk Nederland gaven

mevrouw L. Riethoff-Koot, mevrouw M. van Kessel en de

heer S. Wilms, bestuursleden van NNN, commentaar

vanuit het patiëntenperspectief.

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de

financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, september 2016

