

Richtlijn Congenitale melanocyttaire naevi / aangeboren moedervlekken

Patiëntenversie

Colofon

Richtlijn Congenitale melanocyttaire naevi 2016, Patiëntenversie 2018©

Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie (NVDV)
Postbus 8552, 3503 RN Utrecht
Telefoon: 030-2006800
E-mail: secretariaat@nvdv.nl

De inhoud van deze brochure is gebaseerd op de medische richtlijn Richtlijn Congenitale melanocyttaire naevi 2016.

Deze brochure is geschreven door de NVDV. De NVDV is de beroepsvereniging van de Nederlandse dermatologen. Deze vereniging is dus geen patiëntenvereniging. De doelstelling van de NVDV is de bevordering van de studie van huidziekten. Naast wetenschappelijke activiteiten en belangenbehartiging van haar eigen leden, heeft de NVDV ook een publiek doel, namelijk om mensen te informeren over het vóórkomen van en de achtergronden van huidaandoeningen. Dit doet zij door het plaatsen van publicaties, folders en informatie op de eigen website.

De tekst uit deze publicatie mag worden verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar gemaakt worden in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch door fotokopieën of enige andere manier, echter uitsluitend na voorafgaande toestemming van de uitgever.

Toestemming voor gebruik van tekst(gedeelten) kunt u schriftelijk of per e-mail en uitsluitend bij de copyrighthouder aanvragen. Adres en e-mailadres: zie boven.

Algemene introductie

Aan deze richtlijn werkten mee:

de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie (NVDV)
Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK)
Nederlandse Vereniging voor Plastische chirurgie (NVPC)
Nederlandse Vereniging voor Neurologie (NVvN)
Nederlandse Vereniging voor Pathologie (NVvP)
Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland (V&VN)
Nevus Netwerk Nederland (NNN)

Bij de start van de werkgroep kregen alle betrokken verenigingen het verzoek na te denken wat zij in de dagelijkse praktijk ervaren als de belangrijkste knelpunten die voor verbetering van de zorg in aanmerking komen. Tijdens de prioritering werden aan de knelpunten enkele expliciete uitgangsvragen gekoppeld voor gericht literatuuronderzoek.

De richtlijn is te vinden op alle websites van de beroepsverenigingen die aan deze richtlijn meewerkten. De NVDV is verantwoordelijk voor het onderhoud van de richtlijn.

Ten behoeve van deze patiëntenversie zijn de aanbevelingen zo veel mogelijk ontdaan van medische termen en literatuurverwijzingen en in een vorm herschreven die voor een groot publiek toegankelijk is. Uiteindelijk is het doel van deze patiëntenversie dat u samen met uw arts, ieder aan de hand van de eigen versie van de richtlijn, een weloverwogen keuze kunt maken voor de behandeling die het meest tegemoet komt aan uw wensen, binnen de omstandigheden die voor u en uw behandelaar gelden.

Deze richtlijn is tot stand gekomen in 2016. Aanleiding was de grote variatie in beleid t.a.v. CMN binnen en tussen zorginstellingen. Doel is diagnostiek en beleid rondom CMN in Nederland meer te uniformeren en de informatievoorziening aan patiënten met CMN te verbeteren.

Een naevus is Latijnse woord voor moedervlek, maar in de dermatologie is een moedervlek slechts een van de vele typen naevi. Er moet dus eigenlijk steeds worden aangegeven welk type naevus bedoeld wordt. In dit geval gaat het om naevi bestaande uit pigmentcellen (= melanocyten, ook wel naevuscellen genoemd). In de wandelgang worden die vaak moedervlek genoemd. Dat zijn goedaardig ophopingen van naevuscellen.

Het hebben van een (vooral grotere) CMN brengt drie hoofdproblemen met zich mee voor patiënten en hun naasten:

1. Onzeker risico op complicaties (vooral melanoom, neurocutane melanocytose)
2. Cosmetische gevolgen
3. Psychosociale gevolgen

Hoe vanuit naevuscellen in de huid en het centraal zenuwstelsel melanoom ontstaat is nog niet opgehelderd, maar hoe meer naevuscellen, des te groter de kans op het ontwikkelen van een melanoom en progressieve leptomeningeale melanocytose. Omdat er veel onzekerheid is over dat risico en er ook veel discussie is over de aanvang en vorm van eventuele behandeling, werd besloten hiervoor een richtlijn op te stellen.

Wat is CMN?

CMN zijn goedaardige aangeboren moedervlekken, bestaande uit naevuscellen. Naevuscellen zijn pigmentcellen in de huid die in groepjes bijeen liggen. Zij zijn aanwezig bij de geboorte of verschijnen in de eerste levensweken tot en met de leeftijd van 3 maanden. Ze worden ingedeeld op basis van verwachte grootte op volwassen leeftijd ('projected adult size', PAS, zie het schema bij "hoe vaak komt het voor")

Daarbij kunnen CMN volgens de volgende verdeling voorkomen:

1. Eén enkele (meestal vrij grote aangeboren) moedervlek.
2. Een (grotere) 'moedernaevus', gepaard gaand met satellietnaevi (kleinere naevi daaromheen).
3. Meerdere (≥ 3) middelgrote CMN (1,5~20cm PAS) verspreid over het lichaam, zónder duidelijke moedernaevus, al dan niet samengaand met kleine CMN (<1,5cm PAS). Dit fenotype wordt in de richtlijn aangeduid als 'multipale kleinere CMN'.

Bij CMN kan de overmatige aanwezigheid van naevuscellen in de huid ook in het centraal zenuwstelsel voorkomen. Als er ook klachten bij voorkomen spreekt men van neurocutane melanocytose (NCM). Mogelijke ernstige complicaties bij NCM zijn primair melanoom in het centraal zenuwstelsel en progressieve leptomeningeale melanocytose met verhoogde hersendruk en epileptische aanvallen.

Hoogte van het risico op een melanoom

In kleinere CMN (<20cm PAS) lijkt het risico op melanoom in een CMN niet of nauwelijks verhoogd ten opzichte van de algehele bevolking (<1%). Bij grote CMN (>20cm PAS) loopt dat risico op tot circa 3%. De meeste melanomen lijken te ontstaan in of bij reuze CMN (>40cm PAS), dan neemt dit risico nog verder toe (ongeveer 10% in CMN >60cm PAS)

Hoogte van het risico op NCM

Het risico op NCM is moeilijk in te schatten. In de literatuur varieert het risico op NCM van 2,4~15%. Het risico op NCM met een ernstig beloop, door progressieve leptomeningeale melanocytose of primair melanoom in het centraal zenuwstelsel, lijkt in patiënten met CMN >20cm PAS rond de 2% te liggen. In patiënten met uitgebreidere CMN (>40cm PAS, multipale kleinere CMN) ligt dit risico hoger; een getal is op basis van de huidige literatuur niet te geven.

Prognostische factoren melanoom en NCM

Een duidelijke prognostische factor voor het ontwikkelen van een melanoom in CMN is de grootte, en daarmee samenhangend de aanwezigheid van satellietnaevi. In het algemeen geldt hoe groter de CMN hoe hoger het risico op melanoom, ze treden vooral op in reuze CMN (>40cm PAS). Melanomen in CMN worden het vaakst gevonden op de romp.

Patiënten at risk voor neurocutane melanocytose of melanoom in het centraal zenuwstelsel zijn met name:

1. Patiënten met een grotere CMN (>20cm PAS met satellietnaevi), of:
2. Patiënten met ≥ 3 middelgrote CMN (1,5~20cm PAS) zonder 'moedernaevus', al dan niet samengaand met multipale kleinere CMN (<1,5cm PAS)

Hoe vaak komt het voor?

Het voorkomen van CMN is afhankelijk van de grootte van de CMN

Kleine CMN	<1,5cm PAS	1 op 100 pasgeborenen	1%
Middelgrote CMN	1,5-20cm PAS	1 op 1000 pasgeborenen	0,1%
Grote CMN	20-40cm PAS	1 op 20.000 pasgeborenen	0,005%
Reuze CMN	>40cm PAS	1 op 500.000 pasgeborenen	0,0002%

Hoe ontstaat CMN?

Volgens recente inzichten krijgen voorlopercellen van pigmentcellen vroeg in de zwangerschap bij de aanleg van organen van het kind een mutatie. Waarschijnlijk bepaalt 'timing' van de mutatie voor een belangrijk deel de uitgebreidheid van CMN: een vroege mutatie leidt tot wijde verspreiding van naevuscellen naar huid en centraal zenuwstelsel. Een late mutatie geeft kleinere, alleen CMN in een omschreven huidgebied, zonder satellieten. CMN ontstaan over het algemeen sporadisch en is in principe niet erfelijk.

Hoe ziet CMN eruit?

CMN kunnen op elke plek van de huid voorkomen en ook de slijmvliezen (onder andere mondholte) kan aangedaan zijn. CMN zijn vaak groter dan moedervlekken die later in het leven ontstaan. Vaak zijn zij ook sterker behaard en donkerdere gepigmenteerd. Het uiterlijk van CMN kan sterk variëren. Het typische uiterlijk van CMN is een (wisselend) gepigmenteerde bruine verhevenheid, rond tot ovaal van vorm, met duidelijke randen. Naast een bruine tot zwarte kleur, komen ook roze of rood en tinten blauw en grijs voor. Bij de geboorte zijn CMN vaak vlekkelig, maar kunnen later verheven of geplooid worden. Het oppervlak van een CMN kan bobbelig zijn. CMN <5cm op volwassen leeftijd zijn meestal niet behaard, maar ongeveer 75% van de grotere wel.

CMN veranderen qua uiterlijk spontaan met het stijgen de leeftijd, vooral tijdens de eerste levensjaren. Ze worden vaak donkerder, verhevener en/of raken behaard. Ze kunnen ook juist spontaan (ten dele) lichter van kleur worden. Een CMN groeit mee met de huid; de groeifactor waarmee CMN van geboorte tot volwassen leeftijd groeien is afhankelijk van de lichaamsregio: 1,7 voor het hoofd, 2,8 voor romp en armen en 3,4 voor de benen. Om een indruk te geven: een moedervlek die op volwassen leeftijd 20cm is, is bij de geboorte 12cm op het hoofd, 7cm op de romp en/of arm, en 6cm op het been.

Er is maar weinig bekend over klachten bij CMN. Meestal is dit niet het geval, maar het kan wel degelijk voorkomen (zeker bij grotere CMN): onder andere kwetsbare huid, droge huid, jeuk, wondjes of bloeding en verstoorde zweetregulatie.

Als melanoom ontstaat in CMN begint dat meestal als een plek die donkerder of juist lichter van kleur is dan de rest van de moedervlek. Het lijkt erop dat melanomen in kleinere CMN (<20cm PAS) vaker oppervlakkig ontstaan, en in grotere CMN vaker dieper in de huid, en vaker nodulair zijn. Progressieve leptomeningeale melanocytose uit zich vooral in verhoogde hersendruk en epileptische aanvallen.

Hoe wordt de diagnose gesteld?

De diagnose CMN wordt gesteld op basis van het verhaal van de ouders (aanwezigheid bij of in eerste 3 maanden na de geboorte) aangevuld met lichamelijk onderzoek (grootte, typische klinische kenmerken). In het algemeen kunnen CMN van moedervlekken die later ontstaan goed worden onderscheiden door een grotere omvang en de verspreiding van naevuscellen in diepere lagen van de huid en het weefsel daaronder. Het voorkomen van naevuscellen in talgklieren, zenuwen en bloedvaten diep in de huid is vrijwel bewijzend voor aangeboren (in plaats van verworven) naevus. In kleine naevi zijn deze karakteristieke kenmerken vaak niet aanwezig, deze bevinden zich ook vaak oppervlakkiger.

Hoe weet je of er meer aan de hand is?

CMN zijn door hun vorm en natuurlijk beloop lastig te vervolgen op kwaadaardige ontaarding (= het ontstaan van een melanoom). Het belangrijkste is in vervolgonderzoek alert te zijn op veranderingen. Nieuwe plekken of plekken die snel groeien, kapot gaan of bloeden verdienen extra aandacht.

Dermatoscopie (het bekijken van de huid met een vergrootglas dat direct op de huid wordt geplaatst) heeft alleen nut bij kleine CMN (<1,5cm) een meerwaarde, of voor het bepalen van de meest informatieve plaats voor het nemen van een biopt uit een grote plek. Als men een stukje huid (biopt) afneemt voor microscopisch onderzoek door de patholoog snijdt men er liever een stukje uit dan dat men een stansbiopt (met een klein soort appelboortje) neemt. Bij een nieuwe ontstane of veranderende plek dient een patiënt binnen 2 weken te worden gezien. Bij patiënten met grotere CMN (>20cm PAS) met satellietnaevi is het wenselijk jaarlijks de lymfeklieren te voelen in hals, oksels en liezen.

Indien er geen neurologische verschijnselen zijn is het niet zinvol een MRI van hersenen en ruggenmerg. MRI met contrast dient wél te worden verricht bij patiënten met enige aanwijzing voor het bestaan of ontwikkelen hiervan. De MRI-beelden worden tevens beoordeeld in een expertisecentrum door een neuroradioloog/neuroloog die bekend is met NCM. Bij ernstige neurologische verschijnselen wordt de patiënt met spoed verwezen naar een ervaren kinderneurologisch centrum.

Behandeling

Wel of niet behandelen?

Bij een verdenking op een melanoom in CMN wordt de plek (tenminste het verdachte deel) zo spoedig mogelijk verwijderd. Als alles er goed / rustig uitziet, is het niet nodig CMN te verwijderen; dit geldt voor CMN van alle groottes. Achterliggende reden hiervoor is dat men het melanoomrisico tegenwoordig veel lager inschat dan vroeger, met het hoogste risico in de (chirurgisch complexe of soms onmogelijk te verwijderen) grotere CMN. Indicaties om wel te verwijderen zijn bijvoorbeeld een moeilijk te vervolgen aspect of om cosmetische redenen. Hierbij dienen onder andere het verwachte cosmetische resultaat en de risico's van de ingreep te worden afgewogen.

Invasieve behandeling

Er zijn twee soorten chirurgische behandeling van CMN:

- **'full thickness' behandeling:** hierbij wordt de moedervlek weggesneden. Soms zijn er meerdere operaties nodig om de moedervlek helemaal weg te halen. Als de moedervlek groot is of op een lastige plek zit is het soms nodig vooraf de huid op te rekken met onderhuidse balonnetjes (in medische Engelse term: 'tissue expansion'). Ook kan bij grote moedervlekken worden gekozen voor een huidtransplantaat: er wordt dan een stukje huid van een andere plek op het lichaam weggenomen of huid wordt gekweekt in een laboratorium, waarna deze huid op de wond wordt gelegd.
- **'partial thickness' behandeling (dermabrasie, curettage, laser):** bij aangeboren moedervlekken bevinden de meeste moedervlekcellen zich in de bovenste huidlagen. Met oppervlakkige technieken kunnen de moedervlekcellen in de bovenste huidlagen worden verwijderd waardoor de moedervlek lichter wordt. Hierbij geldt dat curettage alleen op de leeftijd van 1-3 maanden wordt toegepast, de overige therapieën zijn ook op latere leeftijd toe te passen.

Er is slechts weinig en weinig betrouwbare literatuur voorhanden om een betrouwbare uitspraak te kunnen doen over het cosmetische resultaat en het risico op complicaties van de verschillende behandelingen. Advies ten aanzien van de mogelijkheden voor chirurgische behandeling van aangeboren moedervlekken (wel of niet en welke behandelingen er mogelijk zijn) kan worden gegeven door een plastisch chirurg. Expertise inzake lasertherapie bevindt zich vaker bij dermatologen.

Leidraad chirurgische behandeling

Indien er een indicatie bestaat voor behandeling heeft geheel wegsnijden van weefsel (al of niet met reconstructie) in principe de voorkeur. Pas in tweede instantie dient 'partial thickness' behandeling te worden overwogen, indien wegsnijden niet mogelijk (omdat CMN te groot is) of niet wenselijk is (omdat het waarschijnlijk zeer ontsierende littekens of functieverlies geeft, bijvoorbeeld op cosmetisch kwetsbare lokalisaties). Het is van belang dat behandeling van complexe CMN in ervaren handen gebeurt, liefst in een expertisecentrum.

Het algemene advies van de Nederlandse Vereniging voor Anesthesiologie luidt: liefst geen electieve ingrepen onder narcose voor de leeftijd van 3 jaar. Kleinere CMN zijn in principe op elke leeftijd behandelbaar, maar voor grotere CMN kan de leeftijd een belangrijke rol spelen (liefst jong behandelen). In het advies zullen de multidisciplinaire professionals in het expertisecentrum dit alles in overweging nemen. Het te verwachten resultaat en het risico op complicaties dienen goed met de patiënt/ouders te worden doorgesproken. Vroegtijdige voorlichting is van belang voor het openhouden van alle behandelmogelijkheden.

Ook na chirurgische behandeling blijft levenslange controle bij bepaalde risicogroepen van belang, omdat de verwijdering van alle naevuscellen niet gegarandeerd is (ook bij excisie) en er een (laag) risico blijft bestaan op neurologische complicaties.

Psychosociale consequenties

De psychosociale impact van CMN beperkt mensen met CMN en hun ouders in hun functioneren en mag niet onderschat worden. Dit lijkt onafhankelijk te zijn van de zichtbaarheid van de aandoening. Het is van belang hier alert op te zijn. Niet alleen de beperkingen door de ziekte zelf maar ook de beperkingen die de patiënt ondervindt door de behandelingen moeten meegewogen worden. Bij verminderd psychosociaal welbevinden verdient verwijzing voor psychologische counseling bij een (kinder)psycholoog laagdrempelig overweging. Ook onder andere lotgenotencontact (via patiëntenvereniging Nevus Netwerk Nederland (NNN)) kan helpen in het leren omgaan met het CMN.

Organisatie van zorg

Wanneer in een expertisecentrum?

Volgens de richtlijn dienen patiënten met het hoogste risico op ernstige complicaties (melanoom, neurocutane melanocytose) tenminste jaarlijks te worden gezien in een expertisecentrum. Het gaat dan om de patiënten met:

een grotere moedervlek (>20cm op volwassen leeftijd) met 'satellietnaevi';

meerdere kleinere aangeboren moedervlekken zonder 'hoofdmoedervlek' (dan tenminste 3 middelgrote CMN, moedervlekken <20cm op volwassen leeftijd).

In een expertisecentrum is multidisciplinaire zorg door een team van experts voorhanden. De lijst met expertisecentra is bekend bij de patiëntenvereniging NNN en te vinden via

www.expertisekaart.nl/kenniskaarten

Patiënten met minder uitgebreide moedervlekken kunnen voor controle in het dichtstbijzijnde ziekenhuis terecht.

Verder geldt voor kinderen met een moedervlek >10cm op volwassen leeftijd dat kort na de geboorte tenminste eenmalig advies door een plastisch chirurg uit een team in een expertisecentrum wordt geadviseerd, opdat ouders weten wat de mogelijke behandelopties zijn. Voor de verwijzing geldt volgens de richtlijn: binnen 3 maanden na de geboorte. Bij grotere moedervlekken (>20cm op volwassen leeftijd) geldt verwijzing binnen 1 maand na de geboorte, omdat bepaalde behandelingen alleen in de eerste levensweken mogelijk zijn. Voor patiënten met de grootste moedervlekken (>20cm op volwassen leeftijd met 'satellietnaevi') geldt dat zij blijvend jaarlijks door een plastisch chirurg in een expertisecentrum worden gezien.

Bij de dermatoloog

Uw hoofdbehandelaar zal de dermatoloog zijn. Voor de patiënten met een indicatie voor blijvende follow-up in een expertisecentrum (zie boven) wordt in het eerste levensjaar controle bij de dermatoloog geadviseerd bij 3, 6 en 12 maanden, en vanaf de leeftijd van 1 jaar 1 tot 2 keer per jaar, in een expertisecentrum. Ook bij patiënten met een enkele moedervlek die groter is dan 10cm wordt standaard controle door de dermatoloog geadviseerd (afhankelijk van hoe goed of slecht de moedervlek door de ouders/patiënt zelf te onderzoeken is): in het eerste levensjaar 2x/jaar en erna eens per jaar of eens per 2 jaar. Deze controles kunnen bij de dichtstbijzijnde dermatoloog plaatsvinden. Patiënten met moedervlekken <10cm op volwassen leeftijd of moedervlekken die zelf goed zelf te onderzoeken, komen alleen bij de dermatoloog als er veranderingen of klachten zijn.

Bij de plastisch chirurg

Boven is aangegeven dat de grens voor (eenmalige) verwijzing naar een expertisecentrum (>10cm op volwassen leeftijd) anders is dan voor de dermatologische controle. Patiënten met kleinere moedervlekken kunnen voor advies en behandeling terecht bij de plastisch chirurg in een ziekenhuis dichtbij huis.

Bij de kinderarts

Patiënten met een verhoogd risico op neurocutane melanocytose (zie boven, indicaties voor expertisecentrum) worden naast de jaarlijkse controles in een expertisecentrum tot de leeftijd van 5 jaar één keer per jaar gezien door een kinderarts dichtbij huis om de ontwikkeling en mogelijke neurologische verschijnselen in de gaten te houden. Als er op de leeftijd van 5 jaar zich nog geen neurologische verschijnselen hebben voorgedaan, is controle door de kinderarts niet meer nodig. Wel dient u dan zelf alert te blijven op het mogelijk optreden van verschijnselen. Hoewel minder vaak, kan ook op latere leeftijd (met name rond puberteit, volwassen leeftijd) nog (ernstige) neurocutane melanocytose optreden.

Indeling in risicotypen

Op basis van de hoogte van het risico op complicaties, prognostische factoren daarbij en chirurgische complexiteit heeft de werkgroep een indeling gemaakt in groepen patiënten die meer of minder standaard zorg nodig hebben (zie onderstaand schema).

	solitaire CMN			multipete CMN	
	I	II	III	IV	V
	CMN <10cm PAS	CMN 10-20cm PAS	CMN >20cm PAS	CMN >20cm PAS + satellieten	≥3 CMN 1,5-20cm PAS*
risico cutaan melanoom	lijkt niet verhoogd (<1%)	lijkt niet verhoogd (<1%)	mogelijk iets verhoogd	verhoogd (2~3%, >60cm PAS ±9%)	onbekend
risico neurologische complicaties (NCM, melanoom)	laag	laag	laag	verhoogd**	verhoogd**
chirurgische complexiteit	laag	complex	zeer complex	zeer complex	mogelijk complex

* het risicofenotype is ≥3 middelgrote laesies, deze kunnen dan nietsamengaan met kleinere laesies van < 1,5cm PAS
 ** de hoogte van het risico op NCM is vanwege verschillende definities voor NCM en verschillende classificaties van CMN niet goed uit de literatuur af te leiden. Het risico op NCM met fatale afloop is in de grote groep met grote (>20cm PAS) ±2%. In CMN >40cm lijkt dit risico hoger, analoog aan cutaan melanoom. Ook het hebben van multipete kleinere CMN (≥3 middelgrot) is een prognostische factor voor neurologische complicaties, een getal is niet te noemen

Follow-up schema

De werkgroep heeft onderstaande leidraad voor een follow-up schema opgesteld, ingedeeld volgens bovenstaande risicoklassen. Patiënten met multipete CMN (IV+V) worden tenminste jaarlijks gezien in een expertisecentrum door in ieder geval de dermatoloog. In een expertisecentrum is multidisciplinaire zorg voorhanden. De lijst met expertisecentra is bekend bij de patiëntenvereniging NNN.

	enkele CMN			multipete CMN	
	I	II	III	IV	V
	CMN <10cm P.A.S.	CMN 10-20cm P.A.S.	CMN >20cm P.A.S.	CMN >20cm P.A.S. + satellieten	≥3 CMN 1,5-20cm P.A.S.
dermatoloog (of andere hoofdbehandelaar)					
ja/nee?	niet standaard, wel bij verandering of zorgen	periodieke controle	periodieke controle	periodieke controle	periodieke controle
expertisecentrum/ perifeer?	i.p. perifeer	éénmalig in expertisecentrum, éma in periferie*	éénmalig in expertisecentrum, éma in periferie*	blijvend in expertisecentrum	blijvend in expertisecentrum
frequentie?	zo nodig	0-1jaar: 2x/jr >1jaar: 0,5-1x/jr**	0-1jaar: 2x/jr >1jaar: 0,5-1x/jr**	0-1 jaar: 3,6,12 mndn >1 jaar: 1-2x/jr, levenslang	0-1 jaar: 3,6,12 mndn >1 jaar: 1-2x/jr, levenslang
plastisch chirurg**					
ja/nee?	niet standaard, alleen bij chirurgische vraag	voorzichting behandelopties binnen 3 maanden p.n.	voorzichting behandeloptie binnen 1 maand p.n. ****	voorzichting behandelopties binnen 1 maand p.n. ****	voorzichting behandelopties binnen 3 maanden p.n.
expertisecentrum/ perifeer?	i.p. perifeer	perifeer of expertisecentrum (advies in e.c.)	expertisecentrum	expertisecentrum	perifeer of expertisecentrum (advies in e.c.)
frequentie?	zo nodig	tenminste éénmalig advies	tenminste éénmalig advies	naast advies kort na geboorte jaarlijks evaluatie	tenminste éénmalig advies
kinderarts					
ja/nee?	nee, consultatiebureau volstaat			periodieke controle, tot de leeftijd van 5 jaar	
expertisecentrum/ perifeer?	n.v.t.			perifeer	
frequentie?	n.v.t.			1x/jaar	
psycholoog					
of en waar?	op indicatie, kan in periferie of in expertisecentrum				
huidtherapeute					
of en waar?	op indicatie, kan in periferie				
neuroloog, patholoog, radioloog, oncoloog					
of en waar?	op indicatie (bij complicaties), meestal in expertisecentrum				

* tenzij lastige lokalisatie/aspect, dan eventueel expertisecentrum
 ** afhankelijk van klinisch beeld (eigeninzicht behandelaar) of levenslange follow-up nodig is
 *** indien een CMN zich op een lastige lokalisatie bevindt (zoals gelaat, behaarde hoofd, genitaalstreek etc.) schuift een patiënt een klasse omhoog qua chirurgische complexiteit
 **** snelle verwijzing is nodig om alle behandelopties open te houden (bv. curettage kan alleen op zeer jonge leeftijd worden verricht); p.n. = post natum

Voorlichting en zelfmanagement

Goede voorlichting aan patiënten/ouders met CMN is belangrijk om hen meer 'in the lead' te laten zijn ten aanzien van het beloop van de aandoening, een deel van hun zorgen weg te kunnen nemen en vroegsignalering van complicaties mogelijk te maken.

Artsen dienen aan patiënten/ouders tenminste voorlichting te geven over de volgende zaken:

1. Risico op en herkennen van complicaties (inclusief zelfonderzoek, frequentie 1x/maand).
2. Mogelijkheden voor behandeling en overwegingen.
3. Kenmerken en verzorging van de naevushuid.
4. Support, informatie en contact.

Wat kunt u zelf doen?

Omdat er een kans bestaat dat aangeboren moedervlekken kwaadaardig kunnen worden is het belangrijk de moedervlek regelmatig te controleren op veranderingen. De landelijke richtlijn adviseert dit **maandelijks** te doen. Het is daarbij handig (jaarlijks) foto's te maken en de moedervlek hiermee regelmatig te vergelijken. Ook is het belangrijk te letten op mogelijke symptomen van neurocutane melanocytose. Aandachtspunten bij het zelfonderzoek zijn te vinden onder het kopje 'wanneer terug naar de arts?'

In onderstaande tabel zijn enkele tips samengebracht ten aanzien van de verzorging van de naevushuid.

Tabel: Zelfmanagement adviezen voor patiënten/ouders

Onderwerp	Advies
Kwetsbare naevushuid	De naevushuid is kwetsbaarder en gevoeliger voor wrijving. Wondjes kunnen normaal verzorgd worden en genezen in het algemeen zoals in de normale huid.
Verzorgen droge naevushuid	Bij droge naevushuid is het aan te raden niet te vaak en niet te heet te baden/douchen. Als een zeep wordt gebruikt dient dit een pH-huidneutrale zeep of olie te zijn. Daarnaast kan een vette crème/zalf worden gesmeerd op de droge huid.
Zon-bescherming	Er zijn vooralsnog geen aanwijzingen dat UV-straling een risicofactor is voor het ontstaan van een melanoom in CMN. Voor bescherming van de naevushuid tegen de zon zijn de algemeen geldende adviezen ten aanzien van zonbescherming van kracht zoals bij huidtype 1.
Jeuk	Bij sommigen jeukt de moedervlek. Dit lijkt meestal te worden veroorzaakt door een droge naevushuid. Er zijn crèmes en medicijnen die mogelijk verlichting kunnen geven, daarvoor dient eerst de arts geraadpleegd te worden. Soms kan jeuk ook een teken zijn van huidkanker (melanoom) zijn bij aangeboren moedervlekken.
Ontharing	Ongewenste beharing op de naevus kan kort worden afgeknipt of worden getrimd met een tondeuse. Scheren verdient niet de voorkeur vanwege mogelijk irritatie van de al kwetsbare moedervlekhuid. Vermijd epilieren en het gebruik van ontharingscrèmes. Laserbehandeling kan worden overwogen.
Camouflage	Indien een kind zelf camouflage van een cosmetisch storende CMN wenst, kan men make-up proberen (crèmes, poeders). Dit kan geen kwaad mits de naevus mild gereinigd wordt. Voor tips kan men eventueel terecht bij een huidtherapeute. Camouflage wordt afgeraden vóór de tienerleeftijd (<12 jaar), het is belangrijk dat het kind het zelf wenst.
Warmte	Bij grote CMN is er soms sprake van een verminderd aantal zweetklieren. Hierdoor kunnen patiënten hun lichaamswarmte niet altijd goed kwijt. Wees dan alert op warme dagen, vermijd dan extreme inspanning en zorg voor verkoeling.

Wanneer terug naar de arts?

Neem bij onderstaande veranderingen contact op met de behandelend arts:

Zelfonderzoek op huidkanker

Let bij het zelfonderzoek op de volgende kenmerken door te kijken en te voelen:

KIJKEN:

- **groei:** op de kinderleeftijd zal de moedervlek meegroeien met de huid, op volwassen leeftijd groeit een moedervlek in principe niet meer. Wanneer de moedervlek groeit, of op kinderleeftijd harder groeit dan het lichaamsdeel waar het zit, neem dan (met spoed, binnen enkele dagen) contact op met de behandelend dermatoloog;
- **kleur:** de moedervlek kan in de loop van het leven veranderen van kleur (donkerder, lichter). Wanneer deze kleurverandering niet symmetrisch verloopt en heel snel gaat, neem dan (met spoed, binnen enkele dagen) contact op met de behandelend dermatoloog;
- **vorm:** als de moedervlek van vorm gaat veranderen, de randen grillig worden of uitlopers krijgen, neem dan (met spoed, binnen enkele dagen) contact op met de behandelend dermatoloog;
- **klachten:** een aangeboren moedervlek geeft soms jeuk. Wanneer deze jeukklachten gaan toenemen, de moedervlek pijn gaat doen, makkelijk bloedt zonder duidelijk trauma of er korstjes gaan ontstaan, neem dan (met spoed, binnen enkele dagen) contact op met de behandelend dermatoloog.

VOELEN:

- **verdikkingen:** in een aangeboren moedervlek kunnen verdikkingen gaan ontstaan. Wanneer nieuwe verdikkingen ontstaan, de verdikkingen hard worden, hard groeien of pijnlijk zijn, neem dan (met spoed, binnen enkele dagen) contact op met de behandelend dermatoloog.

Zelfonderzoek op neurocutane melanocytose

Indien u bij uw kind ander gedrag of andere verschijnselen bemerkt dan bij een gezond kind te verwachten valt of u van uw kind herkent, neem dan ook contact op met de arts.

Dit zijn bijvoorbeeld tekenen van:

- **verhoogde druk in de schedel:** klachten van bijvoorbeeld hoofdpijn, braken, bewustzijnsstoornissen, een hard groeiende schedelomvang;
- **afwijkingen in een bepaald gebied in de hersenen:** klachten van bijvoorbeeld epileptische aanvallen, stoornissen in het bewegen (zoals een lichaamshelft die 'achterblijft');
- **verhoogde druk op het ruggenmerg:** klachten van bijvoorbeeld loopstoornissen en/of gevoelsstoornissen in de benen of armen, problemen met plassen of poepen;
- **achterblijven in de ontwikkeling:** zoals achterlopen in de mijlpalen van ontwikkeling, achterblijven op school.

Als er andere veranderingen zijn die u niet vertrouwt, neem ook dan contact op met de behandelend arts.