

ECZA erkenning 2026 Zorgpad voor patiënt
[Congenitale melanocyttaire naevi]



[Center of Rare Skin Diseases]

[Congenitale Melanocyttaire Naevi]

Large/ giant congenital melanocytic nevus ORPHA:626

Versie	1
Datum	26-01-2026
Auteurs	Prof. Dr. S.G.M.A. Pasmans, Drs. C.J.A. van Eijsden
Datum revisie	...

Inhoudsopgave

1. Beschrijving aandoening
2. Visuele weergave zorgpad
3. Het herkennen van de aandoening en verwijzing
4. Het stellen van de diagnose en poliklinische controles
5. (Eventuele) behandeling
6. Follow up
7. Hoofdbehandelaar en Multidisciplinair team Congenitale Melanocyttaire Naevi
8. Samenwerking
9. Transitiezorg
10. Bereikbaarheid
11. Relevante websites

1. Beschrijving aandoening

Een aangeboren moedervlek, ook wel een congenitale melanocyttaire naevus (CMN) genoemd, is in tegenstelling tot een 'gewone' moedervlek al bij de geboorte aanwezig. Aangeboren moedervlekken komen bij 1-2% van de bevolking voor. Hoe groter de moedervlek, hoe zeldzamer.

De moedervlek kan overal op het lichaam voorkomen en kan van grootte verschillen. De moedervlek kan klein zijn met een grootte (op volwassen leeftijd) - van onder de 1,5cm. Maar de moedervlek kan ook heel groot zijn met een grootte (op volwassen leeftijd) van meer dan 60cm. De verhouding op het lichaam blijft gedurende het leven hetzelfde: een aangeboren moedervlek wordt groter omdat de patiënt groter wordt, maar breidt niet uit.

De moedervlekken kunnen ook in aantallen verschillen. Het kan één moedervlek zijn, het kunnen meerdere middelgrote moedervlekken zijn of één hele grote moedervlek met meerdere kleine moedervlekken (satellieten). Die satellieten kunnen nog toenemen in de eerste levensjaren.

Aangeboren moedervlekken kunnen ook verschillen in kleur (heel lichtbruin tot zwart, roze, blauw, grijs) en reliëf (glad tot erg geplooid). Ook kunnen er op de huid en/ of onder de huid zwellingjes aanwezig zijn. Soms kunnen er in de moedervlek zogenaamde proliferatie nodi aanwezig zijn, dat zijn zwellingjes die snel kunnen groeien en waarbij het onderscheid met melanoom vaak lastig te maken is. Moedervlekken kunnen ook langzaam opleken. Het lijkt dat dit vooral voorkomt bij mensen met een lichter huidtype. Ook kunnen er haren in een aangeboren moedervlek groeien. Een aangeboren moedervlek verandert vaak langzaam gedurende jaren (voornamelijk in kleur, reliëf en haargroei).

Mutatie en erfelijkheid

Een aangeboren moedervlek ontstaat door een verandering in het erfelijk materiaal van de voorlopers van pigmentcellen vroeg in de ontwikkeling van een embryo. Zo'n verandering wordt een mutatie genoemd, meestal betreft het een NRAS of KRAS mutatie, maar ook andere mutaties zijn genoemd bij CMN. Pigmentcellen gaan zich hierdoor te veel nestelen in de huid en het centraal zenuwstelsel.

Waarschijnlijk bepaalt de timing van de verandering in het erfelijk materiaal de verspreiding van de moedervlek. Als de verandering vroeg in de ontwikkeling gebeurt, zorgt dat voor een grotere verspreiding van de moedervlekcellen. De moedervlekken zijn dan groter en de cellen kunnen ook in het zenuwstelsel gaan zitten. Als de verandering later in de ontwikkeling gebeurt, dan

ECZA erkenning 2026 Zorgpad voor patiënt [Congenitale melanocyttaire naevi]

zorgt het alleen voor een kleinere moedervlekken, zonder satellieten.

Omdat de verandering pas na de bevruchting ontstaat (en dus niet door een mutatie in de zaad- of eicel komt), is een aangeboren moedervlek niet erfelijk.

Neurocutane melanose

Soms zitten de moedervlekcellen niet alleen in de huid, maar ook in het centraal zenuwstelsel. Als er moedervlekcellen in het centraal zenuwstelsel zitten (dit noemen we neurocutane melanose), dan is er een risico op neurologische problemen, zoals een waterhoofd, epilepsie of uitvalsverschijnselen.

Het risico op ernstige neurocutane melanose lijkt in patiënten met een moedervlek met verwachte grootte >20cm op volwassen leeftijd rond de 2% te liggen. Bij kinderen met grotere aangeboren moedervlekken (>40cm verwachte grootte op volwassen leeftijd en meerdere kleinere CMN) ligt dit risico hoger. Hoeveel hoger, weten we nog niet precies.

Risico op melanoom

Het risico op melanoom is bij de kleinere aangeboren moedervlekken (onder de 20cm grootte op volwassen leeftijd) niet of bijna niet hoger dan normaal (minder dan 1%). Als de CMN's groter zijn (meer dan 20cm op volwassen leeftijd) is het risico op melanoom 2 tot 3%. De meeste melanomen komen voor bij moedervlekken die groter dan 40cm zijn. Het melanoom kan zowel in de huid als in het centraal zenuwstelsel zitten en ook soms uitzaaien naar andere plekken in het lichaam.

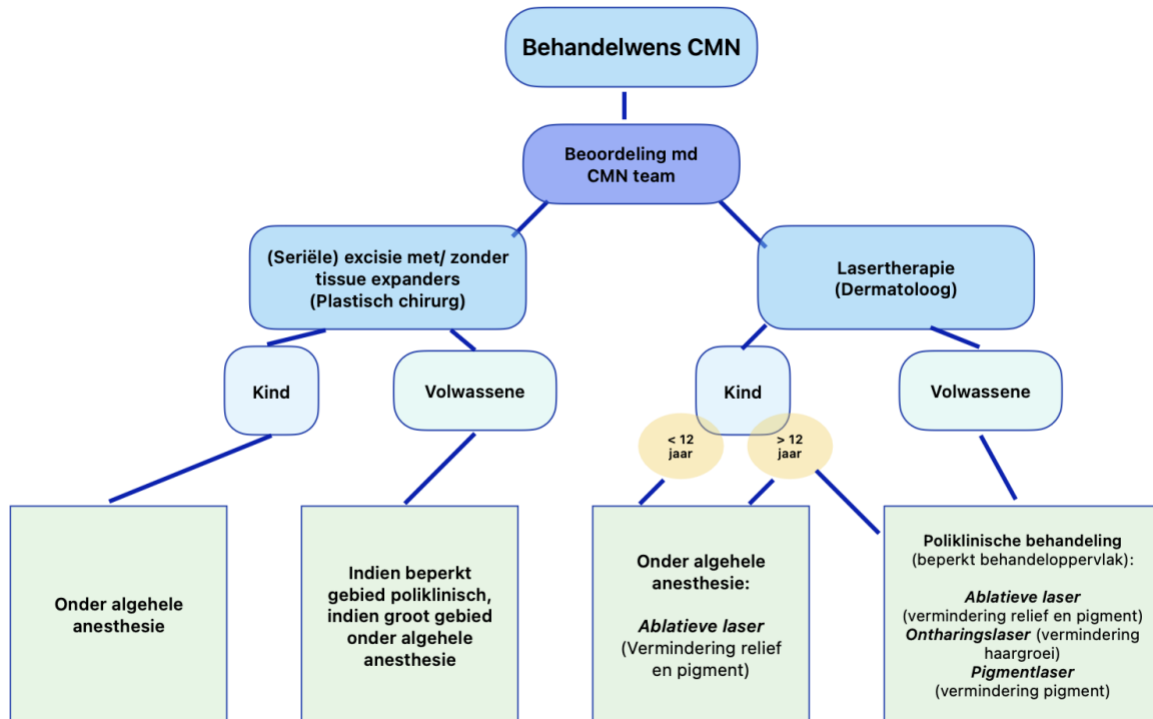
Vooraf kinderen met een aangeboren moedervlek met een verwachte grootte van meer dan 60cm op volwassen leeftijd, lijken een verhoogd risico te hebben. Hoe hoog dit risico is, is nog niet precies bekend.

2. Visueel zorgpad

Diagnostiek en follow up Congenitale Melanocyttaire Naevi

	Follow up en diagnostiek congenitale melanocyttaire naevus	Risicoklasse 1 Grootte 0-10cm op volwassen leeftijd		Risicoklasse 2 Grootte 10-20cm op volwassen leeftijd		Risicoklasse 3 Grootte > 20cm op volwassen leeftijd		Risicoklasse 4 Grootte > 20cm op volwassen leeftijd met satellieten		Risicoklasse 5 Meerdere middelgrote CMN	
		<18	>18	<18	>18	<18	>18	<18	>18	<18	>18
Leeftijd		<18	>18	<18	>18	<18	>18	<18	>18	<18	>18
Betrokken behandelaren	Perifeer dermatoloog	x	x	x	x	x	x	-	-	-	-
	Expertise centrum										
	Dermatoloog	-	-	Op indicatie	Op indicatie	x	x	x	x	x	x
	Kinderarts e.a.a.	-	-	-	-	-	-	x	-	x	-
	Kinderneuroloog	-	-	-	-	bespreken bevindingen + mfi uitslag en bepalen FU	-	bespreken bevindingen + mfi uitslag en bepalen FU	-	bespreken bevindingen + mfi uitslag en bepalen FU	-
Plastisch chirurg	Indien behandelwens										
Diagnostiek	Diagnostiek										
	MRI					tussen 3-6 mnd		tussen 3-6 mnd		tussen 3-6 mnd	
Weefsel diagnostiek	Bij afgenomen weefsel overweeg bepaling drivermutatie										

Behandelwens Congenitale Melanocyttaire Naevi

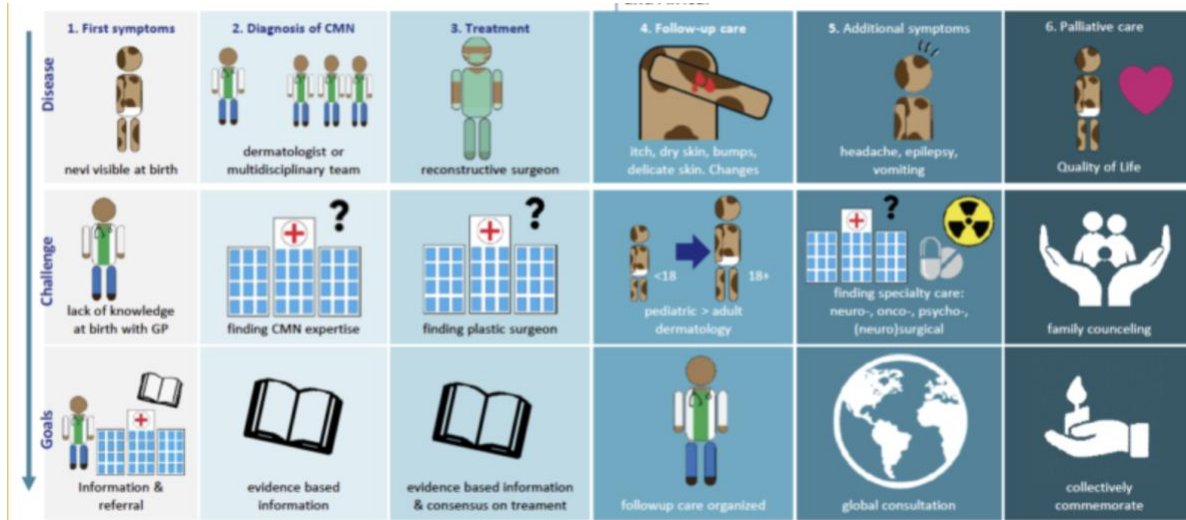


Alarmsymptomen Congenitale Melanocyttaire Naevi



ECZA erkenning 2026 Zorgpad voor patiënt
[Congenitale melanocytaire naevi]

Patient journey <https://nevusnetwerk.nl/kennis-en-informatie/patient-journey/>



3. Het herkennen van de aandoening en verwijzing

Een aangeboren moedervlek is meestal al zichtbaar direct na de geboorte. Een aangeboren moedervlek wordt niet op een prenatale echo gezien. Een aangeboren moedervlek kan zich overal op het lichaam bevinden. Een aangeboren moedervlek kan heel klein zijn (enkele millimeters) tot heel groot (tientallen centimeters). Indien er sprake is van een hele grote aangeboren moedervlek, kunnen daarnaast ook meerdere kleine moedervlekken aanwezig zijn, de zogenaamde satellietnaevi. Deze satellietnaevi kunnen gedurende de eerste levensjaren nog toenemen.

Een aangeboren moedervlek kan vlak zijn, maar kan ook verdikt zijn en zwellingjes in de vlek hebben. Ook kan een aangeboren moedervlek haren hebben.

Indien de verloskundige, (huis)arts, verloskundige of andere zorgverlener het vermoeden heeft dat uw kind een aangeboren moedervlek heeft, dan wordt een doorverwijzing naar een dermatoloog geadviseerd indien de moedervlek een verwachte grootte heeft van meer dan 10cm op volwassen leeftijd. Indien het een grote moedervlek betreft met een verwachte grootte van meer dan 20cm op volwassen leeftijd of indien er bij de geboorte ook al meerdere moedervlekken zichtbaar zijn dan is directe verwijzing naar een expertisecentrum geïndiceerd.

Aangeboren moedervlekken tussen de 10-20cm grootte op volwassen leeftijd kunnen worden verwezen naar een perifeer dermatoloog. Indien er aanvullende vragen zijn of een behandelwens kan doorverwezen worden naar het expertisecentrum.

Aangeboren moedervlekken onder de 10cm behoeven niet standaard een verwijzing. Uiteraard is een verwijzing wel geïndiceerd bij verandering/ zorgen of een behandelwens.

4. Het stellen van de diagnose en poliklinische controles

Bij een poliklinische afspraak wordt u of uw kind gezien door een dermatoloog. Afhankelijk van de grootte van de aangeboren moedervlek en of er een of meerdere aangeboren moedervlekken aanwezig zijn, wordt de aangeboren moedervlek ingedeeld in een risicoklasse. Zie onderstaande tabel; er wordt een indeling gemaakt naar het aantal moedervlekken en de grootte.

solitaire CMN			multipiele 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*

* PAS = projected adult size = de grootste diameter van een aangeboren moedervlek op volwassen leeftijd

Eerste consult

Tijdens het eerste consult wordt u of uw kind volledig nagekeken en wordt er gevraagd naar de algehele gezondheidstoestand/ ontwikkeling. Uw kind wordt gewogen en gemeten. De grootste diameter van de moedervlek wordt opgemeten ter beoordeling van de risicoklasse. De moedervlek wordt nagekeken en er wordt in de diepte gevoeld van de moedervlek.

Een kinderarts verricht lichamelijk en neurologisch onderzoek bij een patiënt < 18 jaar met risicoklasse IV en V als de patiënt gezien wordt op het multidisciplinaire spreekuur. Bij volwassen patiënten voelt de dermatoloog naar de lymfeklieren bij een risicoklasse IV en V. Een medisch fotograaf maakt foto's van de aangeboren moedervlek ter opvolging.

Tijdens het eerste consult krijgt u (mondelijke en schriftelijke) informatie over:

1. De risicoklasse van de aangeboren moedervlek en de bijbehorende risico's (risico op melanoom en neurocutane melanose).
2. Het natuurlijk beloop van een aangeboren moedervlek.
3. Het verrichten van een MRI bij risicoklasse IV en V bij pasgeborenen om neurocutane melanose vast te stellen of uit te sluiten.
4. Eventuele behandelopties (laserbehandeling of (gedeeltelijk) wegsnijden).
5. Instructies voor het verrichten van maandelijks zelfonderzoek en wanneer u contact op moet nemen bij alarmsymptomen.
6. Instructies over huidverzorging van de aangeboren moedervlek.
7. Het risico op oververhitting bij een grote moedervlek en hoe te handelen.
8. Zonbeschermingsadviezen.
9. De patiëntenvereniging Nevus Netwerk Nederland.
10. Informatie over vervolgsafspraken.

Vervolgconsult

Kinderen met een risicoklasse IV en V worden gezien op het multidisciplinaire congenitale melanocyttaire naevusspreekuur. Daarnaast worden patiënten met een behandelwens op dit spreekuur gezien.

Op dit spreekuur zijn een (kinder)dermatoloog, een kinderarts erfelijk aangeboren aandoeningen, een plastisch chirurg en op indicatie een kinderneuroloog aanwezig.

Op dit spreekuur wordt u of uw kind helemaal nagekeken en wordt de moedervlek in de diepte gevoeld. Uw kind wordt gewogen en gemeten.

Een kinderarts verricht lichamelijk en neurologisch onderzoek bij een patiënt < 18 jaar met risicoklasse IV en V. Bij volwassen patiënten voelt de dermatoloog naar de lymfeklieren bij een risicoklasse IV en V. Afhankelijk van de indicatie wordt u of uw kind door meerdere specialisten gezien. Indien er een behandelwens is dan zullen een plastisch chirurg en een dermatoloog gespecialiseerd in laserbehandeling zorgvuldig met u en/of uw kind de verschillende opties bespreken.

Indien nodig worden er aanvullend foto's gemaakt door de medisch fotograaf.

Doorgaans worden risicoklasse I tm III opgevolgd op de reguliere spreekuren van de dermatologie, tenzij er een indicatie is om deze te zien op het multidisciplinaire spreekuur.

Diagnose congenitale melanocyttaire naevus

De diagnose CMN wordt gesteld door de dermatoloog op basis van het klinisch beeld.

Mocht er twijfel zijn dan kan er een huidbiopt worden afgenomen. Eventueel kan dan ook de onderliggende mutatie bepaald worden.

Diagnose neurocutane melanose

De diagnose neurocutane melanose wordt gesteld op basis van afwijkingen op MRI beelden en indien er neurologische symptomen zijn.

Bij pasgeborenen met een risicoklasse III of hoger wordt er onder de leeftijd bij voorkeur onder de 3 maanden en uiterlijk onder de 6 maanden een MRI verricht om te beoordelen of er sprake is van overmatige pigmentcellen in de hersenen en/of ruggenmergweefsel.

Diagnose melanoom

Indien er een hoge verdenking is op een melanoom in de huid van de aangeboren moedervlek dan zal er met spoed een excisie worden verricht van de verdachte afwijking en het weefsel worden opgestuurd voor verder onderzoek.

Indien het een minder verdachte afwijking betreft, dan wordt er vaak eerst een huidbiopt afgenomen voor verder onderzoek.

Wanneer er bij lichamelijk/ neurologisch onderzoek of bij de anamnese aanwijzingen zijn voor een onderliggende maligniteit dan zal er afhankelijk van de bevindingen aanvullend onderzoek worden ingezet.

5. (Eventuele) behandeling

Huidaandoeningen in de aangeboren moedervlek

In een aangeboren moedervlek kunnen verschillende klachten aanwezig zijn; zoals jeuk, een droge huid of eczeem. Vaak kunnen deze klachten goed behandeld worden met bijvoorbeeld vette crèmes/ zalven of hormoonzalven. Ook kunnen er ontstekingen aanwezig zijn in de aangeboren moedervlek. Deze kunnen bijvoorbeeld worden behandeld met lokale of systemische antibiotica of ontsmettende waslotions. Overmatige haargroei in een aangeboren moedervlek kan worden afgeknipt of getrimd.

Excisie

Indien er een wens is om een aangeboren moedervlek (gedeeltelijk) te verwijderen dan is de eerste keus om deze weg te snijden. Het lukt niet om een hele grote aangeboren moedervlek volledig weg te snijden. Ook kan een aangeboren moedervlek op een lastige lokatie zitten om weg te snijden. Soms is laserbehandeling dan een betere keuze. Aangeboren moedervlekken kunnen, afhankelijk van de grootte, in één keer worden weggesneden of in meerdere keren. Ook kan er gebruik gemaakt worden van tissue expanders; ballonnetjes die onder de gezonde huid worden geplaatst zodat deze huid wordt opgerekt en er meer gezonde huid ontstaat om het gebied waar de aangeboren moedervlek is weggesneden weer te sluiten.

Laserbehandeling

Er kunnen verschillende manieren zijn om een aangeboren moedervlek met laser te behandelen. De dikte kan worden afgevlakt, de kleur kan worden verminderd of de haren kunnen worden behandeld.

Melanoom

Wanneer er een diagnose melanoom bij uw kind is vastgesteld dan wordt de behandeling overgedragen aan de kinderoncologen van het Sophia kindziekenhuis en het Prinses Maxima Centrum (kinderoncologisch centrum in Utrecht). Eerst zullen er aanvullend onderzoeken plaatsvinden om te kijken in hoeverre het melanoom is uitgezaaid. Het kan zijn dat het melanoom verder moet worden weggesneden en/ of systemische behandeling wordt gestart.

ECZA erkenning 2026 Zorgpad voor patiënt
[Congenitale melanocyttaire naevi]

Indien er bij een volwassen patiënt een melanoom wordt vastgesteld dan wordt de zorg overgedragen aan een dermatoloog met het aandachtsgebied melanoom in het Erasmus MC. Er zullen aanvullend onderzoeken plaatsvinden om te kijken in hoeverre het melanoom is uitgezaaid. U wordt besproken in een multidisciplinair overleg Huidkanker waar verschillende specialisten (zoals chirurgen, radiologen en oncologen) bij aanwezig zijn, alwaar een behandelplan wordt opgesteld.

Het multidisciplinair CMN team blijft altijd betrokken en huidcontroles blijven volgen op het multidisciplinaire spreekuur.

Neurologische aandoeningen

Als er sprake is van neurocutane melanose dan kunnen daarbij neurologische klachten optreden, zoals epilepsie, uitvalsverschijnselen of symptomen van verhoogde druk, bijvoorbeeld braken en hoofdpijn.

Bij kinderen zal de kinderneuroloog van het CMN team verder onderzoek doen en eventuele behandeling instellen.

Indien de klachten voorkomen bij een volwassen patiënt dan wordt de patiënt verwezen naar de neuroloog in het Erasmus MC.

ECZA erkenning 2026 Zorgpad voor patiënt
[Congenitale melanocyttaire naevi]

6. Follow up

	enkele CMN			multipel 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, ema in periferie*	éénmalig in expertisecentrum, ema 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

Follow up vindt plaats volgens bovenstaande tabel gebaseerd op de Richtlijn Congenitale Melanocyttaire Naevi. De hoog risicoklassen IV en V worden gezien op het multidisciplinaire spreekuur. De lagere risicoklassen worden opgevolgd in een perifeer ziekenhuis door de dermatoloog of op een regulier dermatologie spreekuur in het Erasmus MC door een van de twee dermatologen van het CMN team.

7. Hoofdbehandelaar en Multidisciplinair team Congenitale Melanocyttaire Naevi

Het multidisciplinaire Congenitale Melanocyttaire Naevus team bestaat uit:

Dermatologen

Prof. dr. Suzanne Pasmans, Drs. Claire van Eijdsden, Dr. A. Fledderus, dermatoloog i.o. MUMC, betrokken bij wetenschappelijk onderzoek CMN

Kinderarts Erfelijke aangeboren aandoeningen

Dr. Margreth van der Lugt

Kinderneuroloog

Drs. Suzanne Koudijs

Plastisch chirurgen

Dr. Mieke Pleumeekers, Dr. Sarah Versnel, Dr. Martijn Cornelissen

Patholoog

Dr. Antien Mooyaart

Medisch psycholoog

Drs. Anne Zitar- Vroegindeweyj, Dr. Jolanda Okkerse

Pedagogisch medewerkers

Kinderoncologen

Dr. Eline Zijtregtop-Blom, Dr. Andrica de Vries

8. Samenwerking

Prinses Maxima Centrum

Kinderen met een (gemetastaseerd) melanoom worden middels een shared care model behandeld in het PMC. Huidcontroles van de congenitale naevi blijven plaatsvinden op het multidisciplinaire spreekuur.

Wilhelmina Kinderziekenhuis Universitair Medisch Centrum Utrecht

Kinderen met moeilijk behandelbare epilepsie op basis van neurocutane melanocytose kunnen verwezen worden voor een hersenoperatie. Controles vinden plaats middels een shared care model met de kinderneuroloog van het CMN team.

Amsterdam Universitair Medisch Centrum (AUMC)

Er is een nauwe samenwerking met de afdeling dermatologie en plastische chirurgie op het gebied van wetenschappelijk onderzoek en het ontwikkelen van Richtlijnen.

Nevus Netwerk Nederland (NNN)

Er is een nauwe samenwerking met de patiëntenvereniging van congenitale melanocyttaire naevi. Maandelijks is er een vertegenwoordiger van NNN aanwezig ten tijde van de multidisciplinaire spreekuren.

ERN-Skin MOSAIC

European Reference Networks- Skin is een Europese netwerk voor huidaandoeningen. De MOSAIC groep is een onderdeel hiervan en richt zich onder andere op aangeboren moedervlekken. In deze groep worden bijvoorbeeld moeilijke casus besproken en nieuwe inzichten gedeeld.

9. Transitiezorg

Kinderen en volwassenen worden beiden opgevolgd binnen het CMN-team. De twee dermatologen zien zowel kinderen als volwassenen en hebben daardoor inzicht in het volledige spectrum van de aandoening. Tijdens de kinderleeftijd is er extra aandacht voor de algemene ontwikkeling en de psychosociale aspecten bij zowel de patiënt als de ouders. Naarmate het kind ouder wordt, speelt het psychosociale aspect een steeds grotere rol. Het leren omgaan met de aandoening vormt daarom een vast onderdeel van de gesprekken tijdens het spreekuur. Indien gewenst of noodzakelijk kan worden verwezen voor aanvullende psychologische begeleiding.

Op latere leeftijd, en met name op volwassen leeftijd, nemen cosmetische bezwaren vaak een prominentere plaats in. Wanneer er een behandelwens bestaat, wordt aanvullende informatie verstrekt over chirurgische mogelijkheden door de plastisch chirurg en over eventuele laserbehandelingen door de dermatoloog.

10. Bereikbaarheid

U kunt bij spoed 24/7 contact opnemen met de dienstdoende dermatoloog via het algemeen Erasmus nummer: 010-7040704.

Indien geen spoed kunt u tijdens kantooruren (08.00-16.30) contact opnemen met de Polikliniek Kinderdermatologie van het Erasmus MC: 010-7037380 of via bo.skz@erasmusmc.nl

11. Relevante websites

Richtlijn Congenitale Melanocyttaire Naevi

https://richtlijndatabase.nl/richtlijn/congenitale_melanocyttaire_naevi_cm/achtergrond_cm.html

Huidhuis

<https://huidhuis.nl/aandoeningen/moedervlek-aangeboren/>

Huidhuis – Spreekkamerprotocol

<https://huidhuis.nl/wp-content/uploads/2021/12/Spreekkamerprotocol- CMN.pdf>

Huidhuis-Oververhitting

https://huidhuis.nl/wp-content/uploads/2021/12/congenitale_nevi_en_oververhitting.pdf

Huidhuis- Zelfonderzoek

https://huidhuis.nl/wp-content/uploads/2021/12/Zelfonderzoek_aangeboren_moedervlek.pdf

Erasmus MC – Folder aangeboren moedervlek

<https://www.erasmusmc.nl/nl-nl/sophia/patientenfolders/aangeboren-moedervlek-fldr-401e1617635011kdld>

Nevus Netwerk Nederland

<https://nevusnetwerk.nl/>

ERN-Skin MOSAIC

<https://ern-skin.eu/mosaic/>

ECZA erkenning 2026 Zorgpad voor patiënt
[Congenitale melanocyttaire naevi]