



[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. Inleiding en achtergrond	3
2. Visuele weergave van het zorgpad	4
3. Eerste symptomen en verwijzing	7
4. Diagnose en poliklinische controles	8
5. Behandeling	10
6. Follow up	13
7. Samenwerking in multidisciplinair team en overleggen	14
8. Samenwerking regionaal, landelijk en in Europa	16
9. Transitiezorg	16
10. Bereikbaarheid	17
11. Relevante richtlijnen en protocollen	17
12. Waardegedreven zorg	17
13. Literatuur	17

1. Inleiding en achtergrond

Congenitale melanocytaire naevi (CMN), ofwel aangeboren moedervlekken, zijn benigne melanocytaire proliferaties die aanwezig zijn bij de geboorte of verschijnen in de eerste levensweken tot en met de leeftijd van 3 maanden. Ze kunnen al dan niet samengaan met satellietnaevi (kleinere naevi verspreid over het lichaam) die nog in de loop van de eerste levensjaren kunnen verschijnen. CMN kunnen overal op het lichaam voorkomen. Een enkele postzygotische somatische mutatie in NRAS of BRAF kan aanleiding geven tot CMN. De timing van deze mutatie speelt een rol bij de uitgebreidheid van CMN, zowel cutaan als extracutaan (centraal zenuwstelsel). Hoe vroeger de mutatie in de embryogenese, hoe uitgebreider het beeld.

CMN worden ingedeeld in grootte (zgn. projected adult size (PAS: grootste diameter op volwassen leeftijd)) en aantal (congenitale melanocytaire naevi en/of satellietnaevi) verspreid over het lichaam. Een grotere CMN (>20cm PAS) heeft een verhoogd risico op melanoom en een verhoogd aantal (meerdere CMN en/of satellietnaevi) geeft een verhoogd risico op neurocutane melanocytose (NCM).

Neurocutane melanocytose, waarbij er melanocytaire deposities in het centraal zenuwstelsel aanwezig zijn bij patiënten met een CMN, kunnen al dan niet symptomen geven en al dan niet leiden tot ernstige complicaties. Ernstige complicaties bij NCM zijn progressieve leptomeningeale melanocytose en primair melanoom in het centraal zenuwstelsel. Het beloop van NCM kan mild zijn en blijven maar kan ook tot progressieve neurologische ziekte leiden, in het laatste geval vaak met fataal beloop.

CMN hebben een heterogene morfologie en kunnen verschillen in vorm, begrenzing, kleur, aspect/textuur, de aanwezigheid van subcutane/ dermale noduli en papels en de mate van hypertrichose.

In pasgeborenen varieert de incidentie van CMN van internationale studies van 0,4~2,7%, vrijwel allen van kleine en hoogstens middelgrote grootte [Kanada 2012]. De meeste studies rapporteren een incidentie van kleine CMN rond 1% [Krengel 2008]. Er is één grotere studie (500.000 pasgeborenen) die ook een uitspraak kon doen over de prevalentie van grotere laesies [Castilla 1981]: een ratio van 15:100.000 voor CMN van ≥ 4 cm in diameter en 5:100.000 voor CMN van ≥ 10 cm. Reuze CMN ≥ 40 cm hebben een geschatte incidentie van 1:500.000.

In dit zorgpad worden alle CMN besproken, zowel de laag risico (solitaire CMN en PAS <20cm), als mede de hoog risico CMN (>20cm PAS en/of meerdere CMN/ satellietnaevi). In dit zorgpad is ook neurocutane melanocytose opgenomen, aangezien dit bij een deel van de patiënten met een hoog risico aanwezig is en invloed kan hebben op het te voeren beleid. Dit zorgpad betreft kinderen (leeftijd < 18 jaar) en volwassenen (leeftijd > 18 jaar) met een congenitale melanocytaire naevus.

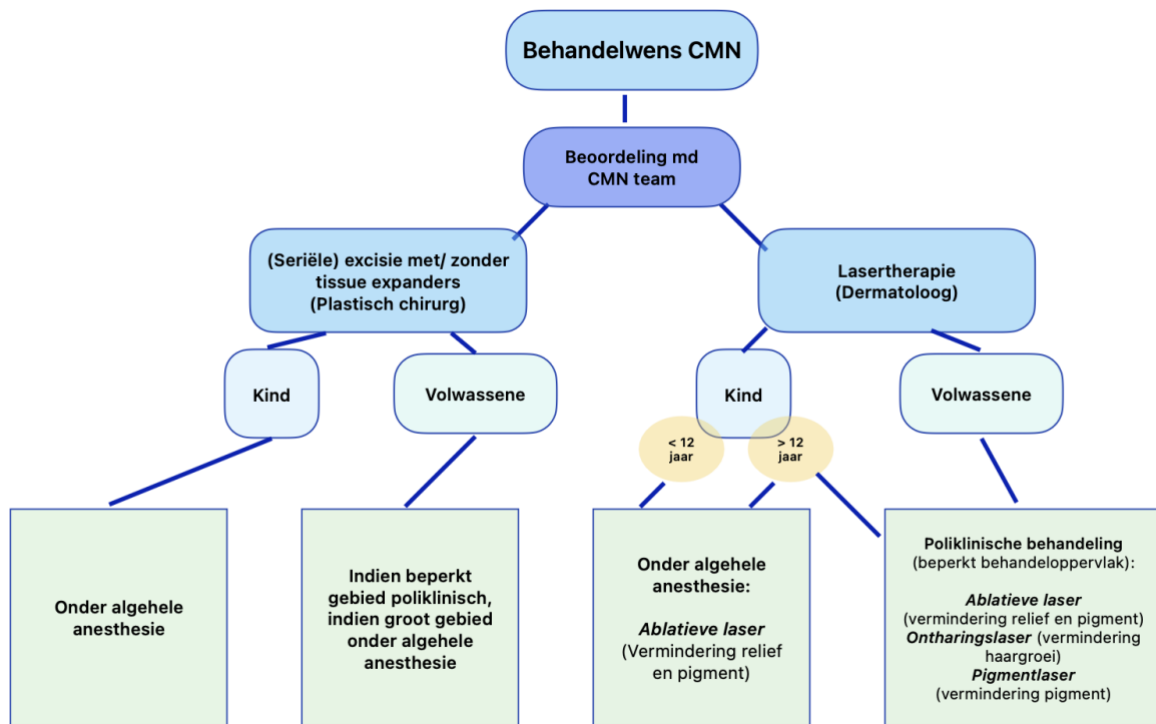
In de richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi (2017) wordt geadviseerd de CMN naar een expertisecentrum te verwijzen waar beoordeling plaats vindt op hoog en laag risico op NCM/melanoom en voor eventuele (cosmetische) behandelmogelijkheden wanneer patiënten/ouders dat wensen. Daarna wordt op basis van het risico een vervolgbeleid bepaald.

2. Visuele weergave van het zorgpad

Diagnostiek en follow up Congenitale Melanocytaire Naevi

	Follow up en diagnostiek congenitale melanocytaire 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 + mri uitslag en bepalen FU	-	bespreken bevindingen + mri uitslag en bepalen FU	-	bespreken bevindingen + mri uitslag en bepalen FU	-
Plastisch chirurg	Indien behalvens										
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 Melanocytair Naevi



3. Eerste symptomen en verwijzing

Patiënten worden verwezen door de jeugdarts, huisarts, kinderarts, (perifeer) dermatoloog of andere medisch specialist. Deze verwijzing wordt ofwel doorgestuurd via zorgdomein of via contact met een van de kinderconsulenten of kinderdermatologen binnen het Centrum Kinderdermatologie.

Patiënten (kind en volwassene) met een verdachte (nieuwe) laesie bij of in een CMN, hoog risico CMN/ aanwezigheid van neurocutane melanocytose en/of het vermoeden op een cutane of neurologische complicatie worden ten alle tijden overlegd met de dermatologen betrokken bij het zorgpad CMN/ CMN team (prof. dr. Pasmans of drs. C. van Eijdsen).

Afhankelijk van de zorgvraag wordt er getrieerd naar het juiste spreekuur:

Pasgeborene met het vermoeden op een hoog risico CMN

Deze patiënten worden binnen 3 weken beoordeeld op het multidisciplinaire CMN spreekuur (md CMN). Indien deze mogelijkheid niet aanwezig is, dan zal een van de dermatologen van het multidisciplinaire CMN spreekuur patiënt eerst beoordelen, waarna patiënt op een volgend multidisciplinair CMN spreekuur wordt gezien.

Pasgeborene met het vermoeden op een laag risico CMN

Deze patiënten worden op korte termijn beoordeeld door een van de dermatologen van het multidisciplinaire CMN spreekuur. Afhankelijk van de zorgvraag (bijvoorbeeld advies omtrent chirurgische excisie), zal patiënt worden ingepland op het md CMN.

Kind met een (gediagnosticeerd) laag risico CMN

Deze patiënten worden beoordeeld door een van de dermatologen van het multidisciplinaire CMN spreekuur. Afhankelijk van de zorgvraag (bijvoorbeeld advies omtrent chirurgische excisie), zal patiënt worden ingepland op het md CMN.

Kind met een (gediagnosticeerd) hoog risico CMN

Deze patiënten worden gezien op het md CMN.

Volwassene met een (gediagnosticeerd) laag en hoog risico CMN

Deze patiënten worden beoordeeld door een dermatoloog (of op indicatie beide dermatologen) van het multidisciplinaire CMN spreekuur. Afhankelijk van de zorgvraag (bijvoorbeeld advies omtrent chirurgische excisie), zal patiënt worden ingepland op het md CMN.

Patiënt met een CMN en het vermoeden op een cutane/ neurologische complicatie, dan wel andere complicatie vermoedelijk gerelateerd aan de CMN (bijv. onbegrepen buikpijnklachten of lymfeklierzwellings)

Deze patiënten worden met spoed (< 48 uur) beoordeeld. Afhankelijk van de zorgvraag wordt de desbetreffende specialist van het multidisciplinaire spreekuur geconsulteerd. In het geval van een volwassen patiënt zal bij een cutane complicatie een van de dermatologen (of op indicatie beide dermatologen) van het md CMN de patiënt beoordelen. Indien er een andere zorgvraag bestaat, zal met spoed een desbetreffende specialist voor volwassenen worden geconsulteerd binnen het Erasmus Medisch Centrum.

In het geval van ernstige spoed kan de patiënt 24/7 worden beoordeeld samen met de dienstdoende (kinder)dermatologen.

4. Diagnose en poliklinische controles

De diagnose congenitale melanocytaire naevus wordt gesteld op basis van het klinisch beeld en dermatologisch onderzoek door de betrokken dermatologen van het zorgpad CMN. Classificatie van de CMN (risicoclassificatie en beschrijving morfologie) geschiedt op basis van het spreekkamerprotocol dat is samengesteld uit de Richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi (2017). De grootste diameter van de CMN wordt opgemeten en geëxtrapoleerd in de tabel Projected Adult Size (PAS) (zie spreekkamerprotocol CMN: [https://huidhuis.nl/wp-content/uploads/2021/12/Spreekkamerprotocol- CMN.pdf](https://huidhuis.nl/wp-content/uploads/2021/12/Spreekkamerprotocol-CMN.pdf)). Het aantal CMN en/of satelliet naevi wordt geteld of geschat bij een hoog aantal. Afhankelijk van deze uitkomsten, wordt de CMN ingedeeld in risicoklasse I tm V (laag risico I tm III, hoog risico: IV+V):

	solitaire CMN			multipelle 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 niet samengaan met kleinerelaesies 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, analoogaan cutaan melanoom Ook het hebben van multipel kleinere CMN (≥3 middelgrote) is een prognostische factor voor neurologische complicaties, een getal is niet te noemen

De morfologie wordt beschreven volgens de classificatie van Krengel (2013) en beoordeeld op:

Colour (gradering kleurheterogeniteit): 0/1/2

Rugosity (gradering geplooidheid van het oppervlak): 0/1/2

Nodules (gradering aanwezigheid van noduli (dermaal/ subcutaan): 0/1/2

Hypertichosis (mate van hypertrichose): 0/1/2

(0= afwezig, 1= matig aanwezig, 2= sterk aanwezig)

Algehele conditie/ ontwikkeling en aanwezigheid van eventuele complicaties bij kinderen met een (hoog risico) CMN worden geëvalueerd door de betrokken kinderarts erfelijk aangeboren aandoeningen van het CMN team door middel van algemeen pediatrisch en neurologisch onderzoek. Op indicatie verricht de kinderneuroloog van het CMN team aanvullend neurologisch onderzoek.

Bij volwassen patiënten met een (hoog risico) CMN evalueert de dermatoloog de algehele conditie en verricht palpatie van de lymfeklieren. Bij het vermoeden van een complicatie gerelateerd aan de CMN verwijst de dermatoloog naar desbetreffend medisch specialist binnen het Erasmus Medisch Centrum.

Bij jonge kinderen met CMN in risicoklasse 3-5 wordt een screenende MRI van hersenen en wervelkolom verricht, bij voorkeur vóór de leeftijd van 3 maanden en uiterlijk binnen 6 maanden, zonder anesthesie.

Wanneer initieel screenend MRI onderzoek geen melanine deposities toont, kan vervolgens worden overgegaan tot klinische follow-up.

Indien de initiële MRI afwijkingen toont in het kader van neurocutane melanocytose (NCM) verdient het de voorkeur om jaarlijks het MRI onderzoek van hersenen en wervelkolom te herhalen.

Indien een patiënt met CMN géén neurologische symptomen en geen CMN gerelateerde afwijkingen op de initiële MRI heeft, is standaard follow-up middels MRI-onderzoek niet aangewezen. Dit beleid wordt door de kinderneuroloog bepaald op basis van de anamnese, lichamelijk onderzoek en de uitslag van de MRI. De neurologische follow-up is leidend. Het beleid om eventuele afwijkingen op de MRI te vervolgen, dient primair gebaseerd te worden op het klinisch beeld.

De MRI aanvraag wordt verricht door de kinderneuroloog en de beelden worden beoordeeld door de kinderneuroloog en een gespecialiseerd radioloog.

Zie voor details de module MRI hersenen/ ruggenmerg bij CMN en neurologische follow-up in de herziene Richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi 2026.

Bij verdenking op een huidmaligniteit (kind/ volwassene) wordt er weefsel afgenomen door middel van een huidbiopt dan wel een diagnostische excisie. Het huidbiopt wordt afgenomen door de dermatoloog, de diagnostische excisie wordt verricht door de plastisch chirurg van het CMN team. Deze afname wordt met spoed gepland. Hierbij is PROSA en procedurele comfort zorg vanzelfsprekend het uitgangspunt. Het weefsel wordt door de patholoog van het CMN team onderzocht door middel van histopathologisch, immunohistochemisch en moleculair onderzoek.

Ook om cosmetische redenen kan er weefsel verwijderd zijn door de plastisch chirurg. Dit weefsel wordt altijd ter diagnostiek aangeboden aan de betrokken patholoog.

Indien uit het bovengenoemd afgenomen weefsel een driver mutatie van de CMN wordt gevonden, wordt deze altijd geregistreerd in de naslag.

Aanvullende diagnostiek wordt verricht op indicatie.

Hoog risico patiënten worden gezien op de maandelijkse multidisciplinaire congenitale melanocytaire naevussprekuren. Alle patiënten worden gezien door de betrokken dermatologen van het CMN team. Alle hoog risico kinderen met een CMN worden ook gezien door de kinderarts. Op indicatie wordt er aanvullend een beoordeling gedaan door de kinderneuroloog.

Tenminste eenmaal wordt er een consult verricht door de plastisch chirurg en dermatoloog met expertise lasertherapie ter bespreking (cosmetische) behandel mogelijkheden vanaf risicoklasse 2.

Laag risico kinderen en volwassenen worden op indicatie op het multidisciplinaire spreekuur gezien en anders ingedeeld op het spreekuur van de dermatologen van het CMN team.

Jaarlijks wordt er een waardegedreven zorg vragenlijst door de patiënt of diens ouders ingevuld. In de spreekkamer wordt actief gevraagd naar het welbevinden van de CMN patiënt. Indien verdere begeleiding nodig is, zal patiënt (en/of ouders) actief worden verwezen voor psychosociale begeleiding.

Zie voor details de module Psychosociale begeleiding in de herziene Richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi 2026.

Voorlichting en zelfonderzoek

Tijdens het spreekuur wordt voorlichting gegeven over de aandoening, de risicoklasse waarin de CMN valt en het risico op de bijbehorende complicaties. Maandelijks zelfonderzoek wordt uitgelegd en geïnstrueerd. Geadviseerd wordt zowel zelf inspectie als palpatie van de laesies op verdachte kenmerken zoals beschreven in de richtlijn. Er wordt besproken wat alarmsymptomen zijn en wanneer er (direct) contact dient te worden opgenomen met het CMN team. Aanvullende adviezen ten aanzien van verzorging van de huid, oververhitting en zonprotectie worden gegeven.

Het follow-up schema wordt besproken.

Patiënten krijgen schriftelijke informatie mee en/of worden verwezen naar betrouwbare informatiebronnen: moedervlekken (aangeboren) in huidhuis.nl:

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

Ook kunnen patiënten binnenkort gebruik maken van de voor CMN patiënten ontwikkelde zorgpad in de digizorg app Erasmus MC

Patiënten worden geïnformeerd over en verwezen naar de patiëntenvereniging Nevus Netwerk Nederland.

Zie voor details de module Voorlichting en zelfmanagement in de herziene Richtlijn Congenitale Melanocytair Naevi 2026.

5. Behandeling

Melanoom (cutaan gelokaliseerd of in centraal zenuwstelsel), gemetastaseerd melanoom

Indien er een maligniteit is vastgesteld bij een kind, worden direct de kinderoncologen op de hoogte gesteld om de behandeling over te nemen. Stadiëringonderzoek vindt plaats in het Sophia kinderziekenhuis, waarna de kinderoncologen de zorg overdragen aan het Prinses Maxima Centrum-kinderoncologie voor systemische behandeling (immunotherapie). [Tot op heden is de ervaring dat de gangbare therapie (nivolumab en ipilumab) voor gemetastaseerd melanoom onvoldoende effectief is bij patiënten met een gemetastaseerd melanoom in een congenitale melanocytair naevus. Mogelijk betreft het een ander/ agressiever beloop.]

Patiënten worden middels shared-care gezien/ opgevolgd binnen het CMN team en het Multidisciplinair Tumor kinderteam (multidisciplinair spreekuur kinderoncologen en kinderdermatologen). Follow-up controles van de CMN blijven via het md CMN spreekuur lopen. Aangezien er tot nu toe geen effectieve behandeling is voor melanoom in CMN overlijden deze kinderen. Op tijd wordt overgegaan naar palliatieve zorg bij deze kinderen volgens de daarvoor ontwikkelde richtlijn palliatieve zorg bij kinderen.

Indien er een maligniteit is vastgesteld bij een volwassene, wordt direct dr. Rick Waalboer-Spuij (dermatoloog EMC gespecialiseerd in melanoom) op de hoogte gesteld en wordt patiënt ingebracht in het wekelijks multidisciplinair regionaal huidkanker overleg, waarna stadiëringonderzoek volgt en de zorg wordt overgedragen aan de oncoloog (Erasmus MC). De dermatologen binnen het CMN team blijven nauw betrokken en follow up van de CMN vindt plaats op het md CMN spreekuur. Aangezien er tot nu toe geen effectieve behandeling

is voor melanoom in CMN overlijden deze patiënten. Op tijd wordt overgegaan naar palliatieve zorg.

Overige cutane complicaties

1. Jeuk

Jeuk kan behandeld worden met lokale en/of systemische middelen.

Zie voor details de module 'Behandeling van jeuk' in de herziene Richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi 2026

2. Ontstekingen (folliculitis/ epidermal like cysts)

Ontstekingen kunnen behandeld worden met lokale en/of systemische middelen of middels chirurgische interventie.

Zie voor details de module 'Behandeling folliculitis/ epidermal cyst-like laesies' in de herziene Richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi 2026

Overige neurologische complicaties

1. Epilepsie

Gezien het feit dat epilepsie veelal het gevolg is van lokale melanine deposities in het hersenparechym, betreft de epilepsie in het kader van NCM veelal een focale vorm van epilepsie. Een en ander is meestal goed te behandelen middels anti-aanvalsmedicatie. Wanneer een epilepsie refractair blijkt (niet reageert op 2 of meer verschillende vormen van aanvalsmedicatie of medicatie geeft te veel bijwerkingen), worden patiënten verwezen naar het UMCU/WKZ voor epilepsie chirurgie.

2. Verhoogde intracranieële druk

Binnen het kader van NCM is een verhoogde intracranieële druk veelal secundair aan leptomeningeale melanose. Voor de behandeling van de hydrocephalus zal in eerste instantie een lokale neurochirurg betrokken worden. Wanneer de leptomeningeale melanosis onderdeel is van een progressief oncologische probleem, zal de zorg worden overgedragen aan de kideroncologen van het Prinses Maxima Centrum-kideroncologie voor systemische behandeling.

3. Hersenzenuwuitval

Hersenzenuwuitval is in het kader van NCM vrijwel altijd gerelateerd aan leptomeningeale melanose. Zeer zelden is de oorzaak terug te voeren op een focale laesie in de hersenstam. De kinderneuroloog is verantwoordelijk voor het localiseren en juist afbeelden van de oorzaak van de hersenzenuwuitval. Wanneer de leptomeningeale melanose onderdeel is van een progressief oncologische probleem, zal de zorg worden overgedragen aan de kideroncologen van het Prinses Maxima Centrum-kideroncologie voor systemische behandeling.

4. Ruggermergcompressie

Ook compressie van het ruggermerg is in het kader van NCM vrijwel altijd gerelateerd aan leptomeningeale melanose. Opnieuw is de kinderneuroloog verantwoordelijk voor het localiseren en juist afbeelden van de oorzaak van het ruggermergsyndroom.

Wanneer de leptomeningeale melanose onderdeel is van een progressief oncologische probleem, zal de zorg worden overgedragen aan de kinderoncologen van het Prinses Maxima Centrum-kinderoncologie voor systemische behandeling.

'Cosmetische' dan wel functionele behandelwens

Na evaluatie van de behandelwens van een CMN patiënt wordt er een individueel behandelplan opgesteld door de betrokken plastisch chirurg (en dermatoloog). Standaard onderdeel van het chirurgisch traject is het bij de kinderen betrekken van de medisch pedagogische medewerker en/of de medisch psycholoog ter preventie in het kader van PROSA en procedurele comfortzorg.

1. Hypertrichose

Hypertrichose mag alleen worden behandeld middels knippen of trimmen. Indien gewenst is laserontharing in sommige gevallen een optie.

Zie voor details de module 'Laserbehandeling' in de herziene Richtlijn Congenitale Melanocyttaire Naevi 2026

2. (Gedeeltelijke) verwijdering van de CMN

(Gedeeltelijke) verwijdering van de CMN kan middels chirurgische interventie (seriële) excisie al dan niet gecombineerd met tissue expanders en reconstructie of (ablatieve) lasertherapie.

Zie voor details de module 'Chirurgische behandeling en Laserbehandeling' in de herziene Richtlijn Congenitale Melanocyttaire Naevi 2026

Psychosociale complicaties

Aanpak vindt plaats volgens de module psychosociale begeleiding in de herziene Richtlijn Congenitale Melanocyttaire Naevi 2026

6. Follow up

Follow up van patiënten met een CMN vindt plaats volgens onderstaand schema:

	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
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) *** 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					

7. Samenwerking in multidisciplinair team en overleggen

Het multidisciplinaire Congenitale Melanocyttaire Naevus team bestaat uit:

Dermatologen

Drs. Claire van Eijdsden

Prof. dr. Suzanne Pasmans

Taakomschrijving binnen het CMN team:

Hoofdbehandelaren/ aanspreekpunt Zorgpad CMN

Mede-voorzitter en voorzitter Richtlijn Congenitale Melanocyttaire Naevi

Betrokken bij wetenschappelijk onderzoek naar Congenitale Melanocyttaire Naevi

Medische adviesraad Nevus Netwerk Nederland

Drs. Claire van Eijdsden: lasertherapie bij CMN, lid ERN-SKIN Mosaic group

Prof. dr. Pasmans: executive board ERN-SKIN en vice-voorzitter ERN-Skin-Mosaic group, lid richtlijn palliatieve zorg bij kinderen.

Overig: Dr. A. Fledderus, AIOS dermatologie MUMC, betrokken bij wetenschappelijk onderzoek

Kinderarts Erfelijke aangeboren aandoeningen

Dr. Margreth van der Lugt

Taakomschrijving binnen het CMN team:

Hoofdbehandelaar mbt pediatrische zorg hoog risico CMN kinderen

Lees-Lid werkgroep multidisciplinaire Richtlijn Congenitale Melanocyttaire Naevi

Kinderneuroloog

Drs. Suzanna Koudijs

Taakomschrijving binnen het CMN team:

Diagnosestelling, begeleiding en zo nodig behandeling van patiënten met neurocutane melanocytose

Lid werkgroep multidisciplinaire Richtlijn Congenitale Melanocyttaire Naevi

Plastisch chirurgen

Dr. Mieke Pleumeekers

Dr. Sarah Versnel

Dr. Martijn Cornelissen

Taakomschrijving binnen het CMN team:

Chirurgische behandeling Congenitale Melanocyttaire Naevi

Dr. Mieke Pleumeekers: Lid werkgroep multidisciplinaire Richtlijn Congenitale Melanocyttaire Naevi, Betrokken bij wetenschappelijk onderzoek naar Congenitale Melanocyttaire Naevi

Patholoog

Dr. Antien Mooyaart

Taakomschrijving binnen het CMN team:

Patholoog gespecialiseerd in Congenitale Melanocyttaire Naevi

Lid werkgroep multidisciplinaire Richtlijn Congenitale Melanocyttaire Naevi

Medisch psycholoog

Drs. Anne Zirar- Vroegindeweyj

Dr. J. Okkerse

Pedagogisch medewerkers

Taakomschrijving binnen het CMN team:

Psychische begeleiding van patiënten met een CMN

Drs. Anne Zirar: Lid werkgroep multidisciplinaire Richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi

Kinderoncologen

Dr. Eline Zijtregtop-Blom

Dr. Andrica de Vries

Taakomschrijving binnen het CMN team:

Hoofdbehandelaar melanoom/ gemetastaseerd melanoom

Maandelijks vindt er een MDO plaats met aansluitend het multidisciplinair Congenitaal Melanocytair Naevusspreekuur.

Bij het MDO zijn aanwezig: dermatologen, kinderarts e.a.a., plastisch chirurg. Op indicatie: kinderneuroloog, kinderoncoloog.

In het MDO wordt besproken en

- Alle geplande patiënten van die middag
- Nieuwe (afwijkende) uitslagen; o.a. neurocutane melanocytose op MRI, afwijkend histopathologisch onderzoek
- Update van patiënten opgenomen in Prinses Maxima Centrum (PMC)/ elders tgv complicaties CMN
- CMN met een bijzondere presentatie (bijv. een aplasia cutis in de CMN)
- Terugkoppeling indien patiënt is gezien/ behandeld door lid van CMN team
- Nieuwe inzichten uit literatuur

Verslaglegging van het MDO en de aanwezigen wordt geschreven in de naslag van de patiënt. Indien het een terugkoppeling aan de patiënt betreft dan vindt er na het MDO een (telefonisch) consult plaats.

Er vindt nauw overleg plaats tussen de dermatologen en de patholoog bij uitslagen van weefsel. Mede gezien weefselbeoordeling bij CMN vaak lastig is. Klinische correlatie is dan erg belangrijk.

Er vindt nauw overleg plaats tussen de dermatologen en de medisch psycholoog bij zorgen over welbevinden bij een CMN patiënt. Indien nodig wordt psychologische begeleiding opgestart.

8. Samenwerking regionaal, landelijk en in Europa

Prinses Maxima Centrum

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

Wilhelmina Kinderziekenhuis Universitair Medisch Centrum Utrecht

Kinderen met refractaire epilepsie op basis van neurocutane melanocytose worden verwezen voor laesionectomie. 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. De wens is om in de nabije toekomst te exploreren of het Amsterdam UMC een partnerorganisatie kan worden.

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. Deze momenten worden ook wederzijds ingezet om lopende zaken te bespreken. Daarnaast zijn de twee dermatologen van het CMN team en de medisch psycholoog betrokken als medisch adviseurs binnen de NNN.

Met regelmaat geven de specialisten van het CMN team presentaties op de patiëntendagen.

ERN-Skin MOSAIC

Suzanne Pasmans is vice-voorzitter van de themagroep MOSAIC binnen de ERN-Skin. Elke 2 maanden vindt er een casuïstiekbespreking plaats. Dit vindt plaats binnen de CPMS. Ook vindt er tweemaandelijks overleg plaats binnen de leden van de ERN-Skin-Mosaic themagroep over zorgoptimalisaties, het ontwikkelen van voorlichting voor patiënten, het ontwikkelen van onderwijs voor professionals en wetenschappelijk onderzoek.

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. Deze zorg voor kinderen en volwassenen vindt tegelijk plaats. 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 bij het kind, de jongere en de jong volwassene 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

Via de consulten- en diensttelefoon kunnen patiënten 24/7 contact opnemen met de afdeling dermatologie van het EMC te bereiken via het algemeen Erasmus nummer: 010-7040704.

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

11. Relevante richtlijnen en protocollen

Richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi 2017:

https://richtlijndatabase.nl/richtlijn/congenitale_melanocytaire_naevi_cmn/achtergrond_cmn.html

Herziening Richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi 2026

Spreekkamerprotocol Congenitale Melanocytaire Naevi (<https://huidhuis.nl/wp-content/uploads/2021/12/Spreekkamerprotocol- CMN.pdf>)

Richtlijn Palliatieve zorg bij kinderen: <https://palliaweb.nl/richtlijnen-palliatieve-zorg/richtlijn/palliatieve-zorg-voor-kinderen>

Kenniscentrum pediatrie palliatieve zorg: <https://kinderpalliatief.nl/voor-zorgprofessionals/zorg-afstemmen-en-organiseren/richtlijnen-en-regelingen/richtlijn-kinderpalliatieve-zorg>

Richtlijn palliatieve zorg volwassenen: <https://palliaweb.nl/richtlijnen-palliatieve-zorg/richtlijn>

PROSA/ procedurele comfortzorg: <https://www.prosanetwork.com>

12. Waardegedreven zorg

Waardegedreven zorg vragenlijsten (Infant and toddler quality of life, Generieke PROM kind, Generieke PROM ouders, Geldzaken). Jaarlijks worden er via het elektronisch patientendossier bovenstaande vragenlijsten uitgezet. De uitkomsten worden besproken in de spreekkamer.

13. Literatuur

Richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi 2017 en herziening Richtlijn Congenitale Melanocytaire Naevi 2026 (in ontwikkeling)

Spreekkamerprotocol Congenitale Melanocytaire Naevi (<https://huidhuis.nl/wp-content/uploads/2021/12/Spreekkamerprotocol- CMN.pdf>)

Krengel S, Scope A, Dusza SW, Vonthein R, Marghoob AA. New recommendations for the categorization of cutaneous features of congenital melanocytic nevi. J Am Acad Dermatol. 2013 Mar;68(3):441-51.

Eggen CAM, Lommerts JE, van Zuuren EJ, Limpens J, Pasmans SGMA, Wolkerstorfer A. Laser treatment of congenital melanocytic naevi: a systematic review. *Br J Dermatol*. 2018 Feb;178(2):369-383. doi: 10.1111/bjd.16094. Epub 2018 Jan 19. PMID: 29077988.

Gout HA, Fledderus AC, Lokhorst MM, Pasmans SGMA, Breugem CC, Lapid O, van der Horst CMAM. Safety and effectiveness of surgical excision of medium, large, and giant congenital melanocytic nevi: A systematic review and meta-analysis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2023 Feb;77:430-455. doi: 10.1016/j.bjps.2022.10.048. Epub 2022 Nov 21. PMID: 36652871.

Fledderus AC, Widdershoven AL, Lapid O, Breugem CC, Pasmans SGMA, van der Horst CMAM, Engelen MM, Spuls PI. Neurological signs, symptoms and MRI abnormalities in patients with congenital melanocytic naevi and evaluation of routine MRI-screening: systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis*. 2022 Mar 2;17(1):95. doi: 10.1186/s13023-022-02234-8. PMID: 35236387; PMCID: PMC8889704.

Congenitale melanocyttaire naevi A.C. Fledderus¹, C.J.A. van Eijdsden¹, N. den Hertog^{2,3}, M.S. van Kessel⁴, A. Wolkerstorfer², M.M. Pleumeekers³, S.G.M.A. Pasmans¹

Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie | jaargang 35 | nummer 3 | april 2025

Congenital Melanocytic Naevi A. C. Fledderus^{1,2} | C. J. A. van Eijdsden^{1,2} | N. den Hertog^{2,3,4} | M. S. van Kessel^{5,6} | A. Wolkerstorfer³ | M. M. Pleumeekers^{2,4} | S. G. M. A. Pasmans *JEADV Clinical Practice*, 2025; 4:690–696 <https://doi.org/10.1002/jvc2.70079>

Eggen CAM, Durgaram VVL, van Doorn R, Mooi WJ, Pardo LM, Pasmans SGMA, Hollestein LM. Incidence and relative survival of melanoma in children and adolescents in the Netherlands, 1989-2013. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018 Jun;32(6):956-961. doi: 10.1111/jdv.14665. Epub 2017 Nov 28. PMID: 29080310.

Zorg voor kind geboren met giant congenitale melanocyttaire naevus E. Burkink^{1*}, L.E.M. de Wijs^{2*}, S.G.M.A. Pasmans³, I.F. Nagtzaam⁴
Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie | jaargang 29 | nummer 1 | januari 2019