

ECZA erkenning 2026 Zorgpad voor patiënt
[Congenitale neonatale/ lethale erythrodermie]



[Center of Rare Skin Diseases]

[Congenitale neonatale/ lethale erythrodermie ORPHA: 1954]

Versie	1
Datum	26-01-2026
Auteurs	Prof. Dr. S.G.M.A. Pasmans, Drs. C.J.A. van Eijsden, Dr.E. Cuperus
Datum revisie	15-05-2026

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. Behandeling
6. Follow up
7. Hoofdbehandelaar en Multidisciplinair team
8. Samenwerking
9. Transitiezorg
10. Bereikbaarheid
11. Relevante websites

1. Beschrijving aandoening

Algehele roodheid

Erythrodermie beschrijft een gegeneraliseerde tot totale roodheid van de huid (>90%), met in meer of mindere mate aanwezigheid van schilfers. Dit kan bij zowel volwassenen als kinderen en pasgeborenen voorkomen. Erythrodermie staat ook bekend als de rode pasgeborene.

De rode pasgeborene

Bij pasgeborenen is erythrodermie, oftewel roodheid van de huid, zeer zeldzaam en deze kan aangeboren (congenitaal) zijn, maar ook in de 4 weken na de bevalling ontstaan (neonataal). Erythrodermie is voor een arts een ware uitdaging.

De oorzaak van deze erythrodermie kan goedaardig en voorbijgaand zijn, maar helaas ook resulteren in een fatale afloop door uiteenlopende complicaties. Denk hierbij aan infecties, ondertemperatuur, tekort aan eiwitten of uitdroging.

Specifieke incidentiecijfers (het aantal nieuwe gevallen) van congenitale en neonatale erythrodermie ontbreken in de literatuur. Vaak omvatten deze incidentiecijfers congenitale en neonatale erythrodermie, maar ook erythrodermieën bij kinderen op latere leeftijd. In een eerdere studie bleken 13 van de 43 neonatale en infantiele erythrodermieën aangeboren te zijn¹. Grote studies naar neonatale erythrodermie onder 16000 en 19000 kinderen laten een incidentie zien van 0,11%.

Etiologie

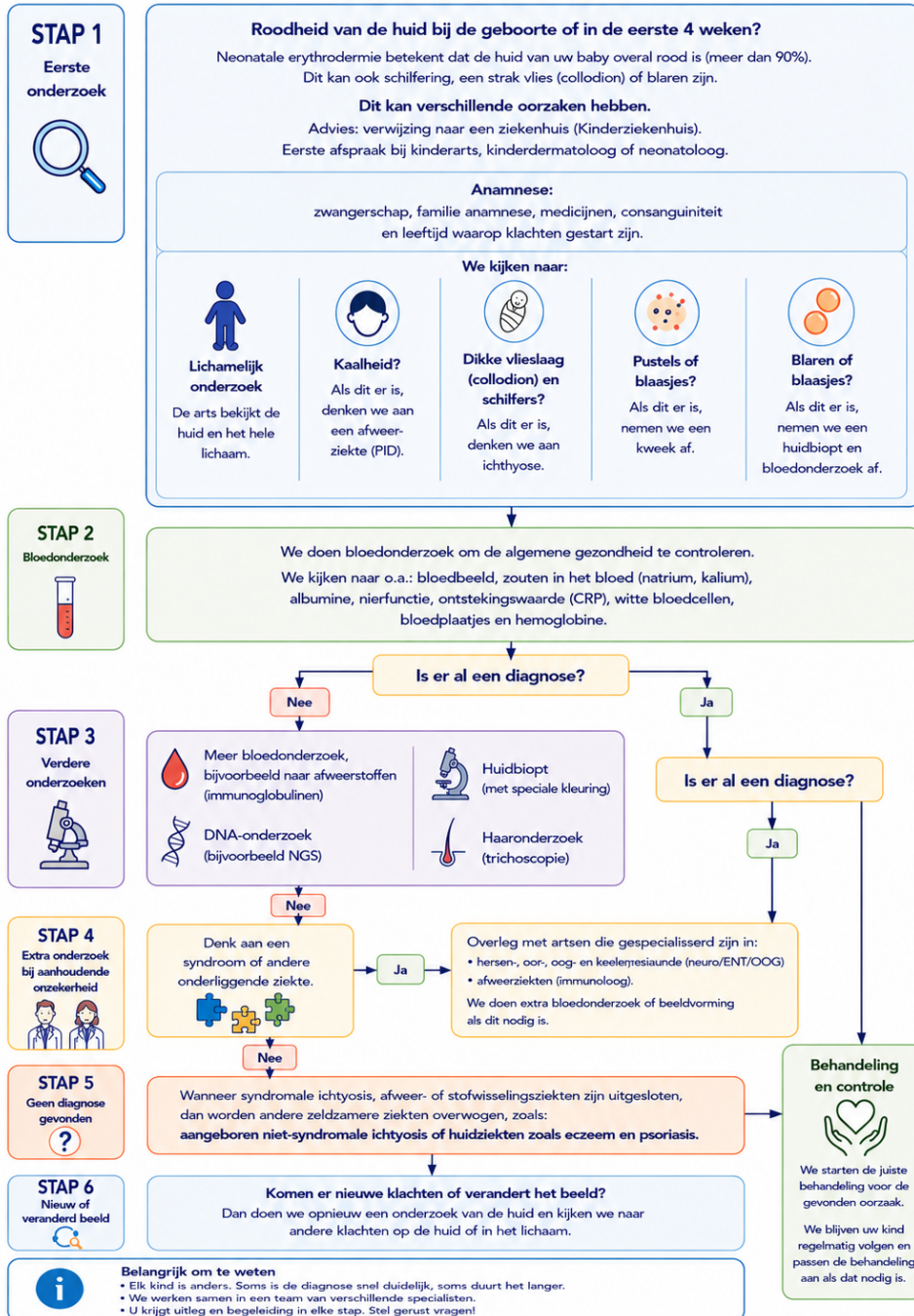
Congenitale erythrodermie wordt vooral veroorzaakt door primaire immuundeficiënties, Ichtyosis en het Netherton syndroom met incidenties van 30%, 24% en 18% respectievelijk. Een congenitale erythrodermie, een aangeboren roodheid, door psoriasis is enkele malen beschreven.

Neonatale erythrodermie heeft dezelfde oorzaken als congenitale erythrodermie, met infecties als belangrijkste oorzaak. Ook kunnen in deze periode stofwisselingsstoornissen optreden⁶. Andere roodheden van de huid bij erythematosquameuze dermatosen zoals juveniel seborrhoïsch eczeem, constitutioneel eczeem (CE), pityriasis rubra pilaris en psoriasis ontstaan meestal pas na de eerste levensmaand.

2. Visueel weergave zorgpad

ZORGPAD NEONATALE ERYTHRODERMIE / COLLODION / BLAREN

Dit schema laat zien welke stappen we nemen om de oorzaak te vinden en de juiste behandeling te geven.



3. Het herkennen van de aandoening en verwijzing

Een baby met neonatale erythrodermie heeft een rode huid over bijna het hele lichaam. Soms zijn er ook schilfers, blaren of een collodionmembraan.

Naast de opvallende roodheid en schilfers kunnen andere uiterlijke kenmerken, zoals haarverlies en nagelafwijkingen, ontstaan. Dit kan voor de arts een aanwijzing zijn voor een diagnose, echter zal geen enkel kenmerk een 100% bewijs zijn voor een diagnose.

Als een arts of ander zorgverlener denkt dat een baby neonatale erythrodermie heeft, wordt contact opgenomen met een expertisecentrum.

De dienstdoende (kinder)dermatoloog van het Erasmus MC Sophia Kinderziekenhuis is dag en nacht bereikbaar.

4. Het stellen van de diagnose en poliklinische controles

De anamnese

De diagnose begint altijd met een goed gesprek tussen de arts en de ouders. Dit heet een anamnese. De arts vraagt onder andere wanneer de roodheid van de huid is begonnen, bijvoorbeeld direct na de geboorte of binnen de eerste maand.

Ook vraagt de arts naar extra informatie, zoals:

- ziektes in de familie;
- familieleden die familie van elkaar zijn;
- problemen met groeien;
- terugkerende infecties;
- neurologische klachten;
- koorts;
- medicijngebruik van de moeder;
- bloedtransfusies.

Lichamelijk onderzoek

Bij het lichamelijk onderzoek kijkt de arts naar de huid van de baby. Het is vaak moeilijk om meteen een goede diagnose te stellen, omdat huidafwijkingen meestal niet heel specifiek zijn. Daarom kijken vaak meerdere artsen mee.

Blaren en puistjes kunnen wijzen op een infectie en geven vaak de duidelijkste aanwijzingen.

ECZA erkenning 2026 Zorgpad voor patiënt [Congenitale neonatale/ lethale erythrodermie]

Soms heeft een baby ook klachten buiten de huid. Dit worden extracutane symptomen genoemd. Deze klachten horen vaak bij een syndroom. Een syndroom is een combinatie van symptomen die samen voorkomen. Zulke klachten kunnen ernstig zijn en vragen vaak om behandeling door meerdere specialisten.

Bloedonderzoek

Met bloedonderzoek kijkt de arts of er tekenen zijn van een infectie of uitdroging. Ook wordt gekeken naar bepaalde antistoffen en zeldzame stofwisselingsziekten.

Een deel van het bloedonderzoek is genetisch onderzoek. Hierbij onderzoekt een klinisch geneticus het erfelijk materiaal in het bloed. Zo kan worden gekeken of er veranderingen in genen zijn die de oorzaak van de klachten kunnen verklaren. Deze uitslagen kunnen 3-4 maanden duren en geeft bij 70% van de patiënten een diagnose. Omdat deze uitslagen lang duren, wordt er ook een beknopter genetisch onderzoek ingezet dat binnen 6 weken bekend is, maar niet alle ziektebeelden die tot neonale erythrodermie leiden zitten in dit onderzoek.

Door middel van het genetisch bloedonderzoek kunnen bijvoorbeeld ichthyosis en het syndroom van Netherton worden vastgesteld. Ook afweerstoornissen kunnen met genetisch onderzoek vroeg worden ontdekt, nog voordat ernstige klachten ontstaan.

Haaronderzoek

Soms is haaronderzoek nodig. Daarbij wordt een haar met haarwortel van de hoofdhuid of wenkbrauw afgenomen. Hiermee kunnen kenmerken van het syndroom van Netherton of enkele andere onderliggende aandoeningen worden gevonden.

De haarafwijkingen bij het syndroom van Netherton ontstaan pas gemiddeld na de leeftijd van 10 maanden, daardoor is het soms noodzakelijk om dit onderzoek te herhalen.

Microbiologisch onderzoek

Als de arts denkt aan een infectie, wordt onderzoek gedaan naar bacteriën of schimmels. Met een wattenstokje wordt vocht, pus of een huidschilfer afgenomen.

Soms worden ook bloedkweken gedaan. Daarnaast kunnen uitstrijkjes worden afgenomen van de ogen, neus en navel van de baby en van de vagina van de moeder.

Het nemen van een biopt

Een dermatoloog kan twee kleine stukjes huid wegnemen om onderzoek te doen. Dit heet een biopt. Hiervoor gebruikt de arts een klein instrument van ongeveer 2 tot 3 millimeter breed. De

ECZA erkenning 2026 Zorgpad voor patiënt
[Congenitale neonatale/ lethale erythrodermie]

huid wordt eerst verdoofd. Bij kinderen wordt zo'n huidbiopt afgenomen met aandacht voor traumavrije zorg.

Het biopt wordt onderzocht door een patholoog. Dit geeft in 40% van de gevallen aanwijzingen tot de onderliggende aandoening. Soms kunnen er specifieke kleuringen worden gedaan, zoals een LEKTI-kleuring bij Netherton syndroom

5. Behandeling

De behandeling is vooral gericht op het beschermen van de huid en het voorkomen van problemen. Daarbij wordt gelet op:

- een normale of iets hogere luchtvochtigheid;
- regelmatige controle van het bloed;
- voldoende voeding met extra calorieën;
- een goede vocht- en temperatuurbalans;
- het voorkomen en behandelen van infecties;
- het gebruik van vette zalven op de huid, soms met hormonen of antischimmelmiddelen.

Antibiotica worden niet standaard vooraf gegeven. Bij pasgeborenen kan de huid medicijnen namelijk sneller opnemen, omdat de huidbarrière nog niet goed werkt en het huidoppervlak relatief groot is. Daardoor is er meer kans op bijwerkingen van zalven en andere lokale behandelingen.

Ernstige afweerstoornissen

Bij ernstige afweerstoornissen, zoals het Omenn-syndroom, is een beenmergtransplantatie of een stamceltransplantatie met navelstrengbloed nodig.

De kans op overleving hangt af van de donor. Deze kans ligt tussen ongeveer 41% en 75%.

Zonder behandeling is het Omenn-syndroom levensbedreigend. Dit komt vooral door terugkerende infecties, zoals luchtweginfecties en bloedvergiftiging (sepsis). Deze ernstige infecties komen bij het Omenn-syndroom vaker voor dan bij andere ernstige afweerstoornissen.

6. Follow up

Na de diagnose blijft het kind onder controle van gespecialiseerde artsen, zoals een kinderdermatoloog en kinderarts. Bij spoed kan het kind altijd snel beoordeeld worden.

Ouders krijgen uitleg over:

- de mogelijke oorzaak van de aandoening;
- risico's op infecties, uitdroging en problemen met temperatuur;
- problemen met ademhaling of voeding;
- de behandeling en huidverzorging thuis;
- de verwachtingen voor de toekomst.

Ook is er aandacht voor de emotionele en sociale gevolgen voor het kind en het gezin. Ouders krijgen informatie over patiëntenverenigingen en over hoe zij zorgverleners kunnen bereiken bij vragen of problemen.

Als de huid rustiger wordt, zijn controles minder vaak nodig. In het eerste jaar is er meestal elke drie maanden controle. Daarna worden de controles langzaam afgebouwd.

Ook kinderen bij wie de huid helemaal herstelt, blijven nog enige tijd onder controle. Ouders krijgen het advies om contact op te nemen bij problemen met groei of ontwikkeling.

De behandeling en begeleiding hangen af van de onderliggende ziekte. Soms neemt een andere specialist de behandeling over.

7. Hoofdbehandelaar en Multidisciplinair team

De hoofdbehandelaar is de specialist die het meest gespecialiseerd is in de onderliggende aandoening van de neonatale erythrodermie. In veel gevallen zal dit een (kinder)dermatoloog zijn, zoals bij ichtyosis. Daarnaast zijn er vaak meerdere medebehandelaars, waaronder kinderartsen die de groei en ontwikkeling van het kind controleren.

Het multidisciplinaire team bestaat uit verschillende specialisten, zoals:

- (Kinder)dermatologen
- Kinderartsen
- Neonatologen
- Klinisch genetici
- Psychologen

8. Samenwerking

Het expertisecentrum ECZA van het Erasmus MC speelt een belangrijke rol in Nederland bij de zorg voor baby's met congenitale of neonatale erythrodermie, collodionhuid en blaren. Alle kinderen met neonatale erythrodermie worden hier onderzocht en behandeld.

Het ECZA werkt nauw samen met andere ziekenhuizen in Nederland, zoals:

- UMC Groningen voor blaarziekten;
- Radboudumc voor genetisch onderzoek;
- Maastricht UMC+ voor aangeboren ichthyosis.

Ook internationaal wordt samengewerkt via Europese expertisenetwerken (ERN's). Samen met ERN-SKIN is in 2022 een internationaal protocol voor neonatale erythrodermie ontwikkeld. Artsen uit verschillende landen, zoals Frankrijk en Duitsland, denken mee over moeilijke patiëntsituaties.

Daarnaast werkt het ECZA samen met ERN-SKIN aan nieuw onderzoek om de diagnose en behandeling van deze aandoeningen verder te verbeteren.

9. Transitiezorg

Tussen de leeftijd van 16-18 jaar, afhankelijk van de ontwikkeling van het kind, wordt de transitie gestart en wordt het kind samen met de dermatoloog of andere betrokken specialist (zoals klinisch immunoloog of arts metabole ziekten) voor de volwassen zorg en verpleegkundig specialist gezien en overgedragen. De betrokken specialisten zijn afhankelijk van de onderliggende vastgestelde aandoening.

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

ECZA erkenning 2026 Zorgpad voor patiënt
[Congenitale neonatale/ lethale erythrodermie]

11. Relevante websites

Huidhuis – Rode baby: [Neonatale Erythrodermie of Rode baby - Huidhuis](#)

ERN-Skin: [ERN Skin – European Reference Network for rare skin diseases](#)

Vereniging voor Ichtyosis Netwerken: [Vereniging voor Ichtyosis Netwerken - Ichtyosis Netwerken](#)