

Café-au-lait-vlekken

- **Huidafwijking** Licht- tot middelbruine ('koffie met veel melk'), niet verheven, scherp begrensde, ronde of ovale vlek. De grootte varieert van 0,2 - 4 cm bij pasgeborenen tot 1,5 - 30 cm bij oudere kinderen en volwassenen.
- **Oorzaak** Toename van pigment (melanine) in de basale (huid)laag.
- **Incidentie** Bij 10% van de blanke en 22% van de kinderen met een donkere huid.
- **Leeftijdvoorkeur** Meestal niet aanwezig bij de geboorte.
- **Voorkeurslokalisatie** Geen.
- **Bijzonderheden** Cafe-au-lait-vlekken kunnen geassocieerd zijn met neurofibromatose type I* of het McCune-Albright-syndroom**. *Ook wel ziekte van Von Recklinghausen genoemd. Dit is een erfelijke aandoening. Andere symptomen zijn: axillaire 'freckling' (sproetjes in oksel en liezen, niet ten gevolge van de zon), bindweefselgezwollen (neurofibromen) in de huid (met name op romp, in hals, op armen en benen), oogafwijkingen (zoals Lisch-noduli, dit zijn irismoedervlekjes, geelbruine bolletjes op de iris), houterig bewegen, problemen met praten, ontwikkelingsachterstand en vervroegde puberteit (pubertas praecox). ** McCune-Albright-syndroom: een zeer zeldzaam syndroom, hierbij is meestal één grotere café-au-lait-vlek met rand van een 'schiereiland' zichtbaar, daarnaast: vervroegde puberteit (pubertas praecox, meisjes > jongens), endocriene stoornissen (parathyreoïdie) en botafwijkingen (polyostotic fibrous dysplasia).
- **Beleid** Actieve opsporing en verwijzing.
- **Verwijscriteria**

Alle leeftijden:

- Bij toename van aantal café-au-lait-vlekken en bij ≥ 2 cafe-au-lait-vlekken en symptomen van neurofibromatose type I of een positieve familieanamnese. Belangrijk is om te vragen naar het voorkomen van dezelfde huidafwijkingen in de familie.
- Bij 1 café-au-lait-vlek >10 cm.
 - $\Leftarrow < 10$ jaar: bij ≥ 6 cafe-au-lait-vlekken $\geq 0,5$ cm (kleinere vlekken tellen niet mee).
 - $\Leftarrow \geq 10$ jaar: bij ≥ 6 cafe-au-lait-vlekken $\geq 1,5$ cm (kleinere vlekken tellen niet mee).