



Richtlijn Congenitale melanocyttaire naevi (CMN) 2025 (samenvatting)

Tessa Teunissen¹, Suzanne Pasmans²

De richtlijn *congenitale melanocyttaire naevi* (CMN) is in 2024–2025 modulair herzien door de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie (NVDV). De richtlijn is opgesteld door een multidisciplinaire commissie. Er is gekozen voor een gedeeltelijke herziening omdat er nieuwe literatuur beschikbaar was of omdat modules waren verouderd. Deze richtlijn is primair bedoeld voor medisch specialisten betrokken bij de zorg voor patiënten met CMN. Denk in ieder geval aan dermatologen, kinderartsen, neurologen, pathologen, plastisch chirurgen, verpleegkundigen, verpleegkundig specialisten, physician assistants en huidtherapeuten.

CMN variëren sterk in grootte, morfologie en klinisch beloop. Hoewel de meeste laesies een goedaardig karakter hebben, bestaat bij grotere en multipele CMN een verhoogd risico op melanoom en neurocutane melanocytose (NCM). Daarnaast spelen psychosociale belasting, jeuk, cosmetische overwegingen en behandelcomplicaties een belangrijke rol in de zorg. De herziening betreft zowel enkele nieuwe modules (scoresystemen, moleculaire/immunohistochemische diagnostiek, behandeling bij folliculitis/epidermale cysten, de behandeling van jeuk in CMN) als actualisatie van bestaande onderdelen (MRI hersenen/ruggenmerg, voorlichting en zelfmanagement, psychosociale begeleiding, laserbehandeling en chirurgische behandeling van CMN).

Bij onderstaande tekst is het van belang om de overwegingen in acht te nemen die staan beschreven in de volledige richtlijntekst van de richtlijn CMN. De volledige tekst is beschikbaar via de Richtlijndatabase (www.richtlijndatabase.nl).

SCORESYSTEMEN

Internationale verschillen in uitkomstmaten bemoeilijken de vergelijking van wetenschappelijke studies en evaluatie van behandelingen bij CMN. In het internationale OCOMEN-project is daarom een core outcome set ontwikkeld, in nauwe samenwerking met patiëntenvertegenwoordigers en internationale centra met expertise. De richtlijn adviseert om in zowel zorg als wetenschappelijk onderzoek structureel een aantal kernuitkomsten vast te leggen.

In de klinische praktijk dienen bij nieuwe en controlepatiënten ten minste het aantal satellietnaevi, de kleur, textuur en grootte van de CMN, de aanwezigheid van een melanoom, neurologische symptomen, wond- en littekenproblemen en emotioneel lijden te worden bepaald. Voor wetenschappelijk onderzoek wordt daarnaast geadviseerd moleculaire karakteristieken te registreren. Door deze uniformering versterkt

zowel de kwaliteit van zorg als de vergelijkbaarheid van onderzoek.

MOLECULAIRE EN IMMUNOHISTOCHEMISCHE DIAGNOSTIEK

Het onderscheid tussen een proliferatieve nodus en een melanoom binnen een CMN is diagnostisch uitdagend. De richtlijn stelt dat de beoordeling van de HE-kleuring leidend blijft; aanvullende technieken zijn ondersteunend en nooit op zichzelf beslissend. Bij excisie of een biopsie kan immunohistochemische kleuring (P16, Ki-67, HMB45, PRAME, H3K27me3) worden overwogen ter ondersteuning van de diagnostiek. Dit moet wel met voorzichtigheid worden geïnterpreteerd en vooral bij afwijkend patroon een reden zijn voor interne en/of externe consultatie bij een patholoog.

Wanneer na morfologie en immunohistochemie relevante twijfel blijft bestaan, adviseert de richtlijn laagdrempelig moleculaire diagnostiek te overwegen. Analyse van chromosomale afwijkingen (bijvoorbeeld via SNP-array) wordt gezien als de meest waardevolle aanvullende techniek bij het onderscheid tussen benigne proliferatie en melanoom. Patiënten en ouders moeten worden geïnformeerd dat ook met aanvullend onderzoek geen absolute zekerheid kan worden verkregen en dat deze test relatief veel tijd kost (ca. 2 tot 4 weken). Routinematige driver-mutatieanalyse wordt nog niet aanbevolen, maar kan ook op reeds beschikbaar materiaal worden overwogen.

MRI HERSENEN/RUGGENMERG BIJ CMN EN NEUROLOGISCHE FOLLOW-UP

Bij kinderen met CMN in risicoklasse 3–5 adviseert de werkgroep een screenende MRI van hersenen en wervelkolom zonder anesthesie, bij voorkeur vóór de leeftijd van drie maanden en uiterlijk binnen zes maanden. Als de MRI geen afwijkingen toont en de patiënt géén neurologische symptomen heeft, vol-

¹ Arts-onderzoeker (PhD-kandidaat), afdeling Dermatologie, Radboudumc, Nijmegen. Voormalig arts-onderzoeker NVDV

² Voorzitter richtlijnwerkgroep, (kinder)dermatoloog Erasmus MC-Sophia Kinderziekenhuis-Centrum kinderdermatologie/Erasmus MC expertisecentrum voor Zeldzame Huidziekten-Congenitale Melanocyttaire Naevi

staat klinische neurologische follow-up zonder routinematige herhaling van beeldvorming. Overweeg periodieke MRI bij afwijkingen in het kader van NCM, waarbij het klinisch beeld leidend blijft.

Bij het ontstaan van neurologische symptomen is laagdrempelige beeldvorming geïndiceerd, ongeacht de risicoklasse. Dit dient te worden beoordeeld in een centrum met expertise. Verwijs patiënten met spoed naar een kinderneurologisch centrum bij ernstige neurologische klachten, zoals tekenen van epilepsie, hersenzenuwuitval, verhoogde intracraniele druk of ruggenmergcompressie. Hoewel screening kan leiden tot detectie van asymptomatische afwijkingen met onduidelijke klinische betekenis, wordt gerichte screening gerechtvaardigd gezien de potentiële ernst van gemiste NCM.

VOORLICHTING EN ZELFMANAGEMENT

Voorlichting vormt een kernonderdeel van de zorg voor patiënten met CMN en hun ouders. In deze herziening is de module voorlichting inhoudelijk uitgebreid en nadrukkelijker

geïntegreerd in het totale zorgpad. Nieuw is dat voorlichting niet uitsluitend wordt benaderd als informatievoorziening over risico's, maar als structureel onderdeel van gezamenlijke besluitvorming en zelfmanagement. Zie hiervoor ook de bijlagen op de richtlijndatabase.

De richtlijn adviseert om patiënten vanaf risicoklasse II minimaal één keer te verwijzen naar een centrum met expertise in CMN voor een eerste consult (eventueel risicoklasse II eerst digitaal overleggen). Bij voorkeur vindt deze verwijzing zo vroeg mogelijk plaats, idealiter binnen één maand na de geboorte. Het doel hiervan is tijdige risicostratificatie, uniforme informatievoorziening en afstemming van het vervolgbeleid. Tijdens het eerste consult dient men systematisch informatie te geven over het natuurlijke beloop van CMN, het relatieve risico op melanoom en NCM, mogelijke therapeutische opties en het herkennen van complicaties. De individuele risicoklasse moet expliciet worden besproken, inclusief de consequenties voor follow-up en eventuele MRI-screening.

Patiënten en ouders worden geïnstrueerd in het herkennen

Figuur. Standaard follow-up schema op basis van de risicoklassen.

		enkele CMN			multipiele 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	voorlichting behandelopties	voorlichting behandelopties	voorlichting behandelopties	voorlichting behandelopties
expertisecentrum/ perifeer?		i.p. perifeer	perifeer of expertisecentrum (advies in e.c.)	expertisecentrum	expertisecentrum	perifeer of expertisecentrum (advies in e.c.)
frequentie?		zo nodig	bij behandelwens	tenminste éénmalig advies	tenminste éénmalig advies	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 centrum met expertise

** Periodieke controle in principe niet altijd nodig in risicoklasse II, advies over follow-up na eenmalige beoordeling door het centrum met expertise afhankelijk van klinisch beeld. Volledige voorlichting geven zoals in de module 'voorlichting en zelfmanagement'. Bij verandering, wanneer er mogelijk aanvullende diagnostiek gewenst is of behandelwens: controle in centrum met expertise.

***Indien een CMN zich op een lastige lokalisatie bevindt (zoals het gelaat, behaarde hoofd, genitaalstreek, etc.) schuift een patiënt een klasse omhoog qua chirurgische complexiteit

NB1: Deze figuur hoort bij de module 'voorlichting bij CMN' van richtlijn 'Congenitale melanocytair naevi'. Lees altijd de overwegingen en aanbevelingen van de betreffende module voor nuances, eventuele afwijkende situaties en extra achtergrondinformatie.

NB2: Betrek de patiënt bij de besluitvorming.

van verandering in de CMN bij inspectie en palpatie en herkennen van alarmsymptomen, zoals snelle nodulaire groei, ulceratie of neurologische klachten, zonder overmatige ongerustheid te stimuleren. Bij verandering dient binnen 1-2 dagen contact met een centrum met expertise te worden opgenomen. Zelfmanagement omvat daarnaast adequate wondverzorging na interventies, omgang met jeuk, oververhitting, zonbescherming en algemene huidverzorging. Adviseer regelmatig zelfonderzoek (inspectie/palpatie) van de naevus/naevi om eventuele veranderingen tijdig te signaleren. De richtlijn adviseert een frequentie van 1x per maand.

BEHANDELING VAN FOLLICULITIS/EPIDERMALE CYSTEN

CMN gaan frequent gepaard met comedonen, folliculitis en zowel inflammatoire als niet-inflammatoire nodulaire cysten. Waarschijnlijk ten gevolge van de vaak aanwezige hypertrichose in de CMN en folliculaire occlusie ten gevolge van ingroei van naevusweefsel. Deze laesies kunnen zich presenteren met pijn, roodheid, zwelling of recidiverende ontstekingsverschijnselen en leiden niet zelden tot een hulpvraag van patiënt en ouders. Omdat vergelijkend onderzoek ontbreekt, zijn de aanbevelingen gebaseerd op expert opinie en sluiten zij aan bij de behandelstrategie voor hidradenitis suppurativa (Hurley Ia–Ib).

Bij inflammatie valt primair laagdrempelige topische therapie te overwegen, bij comedonen resorcinolcrème, bij folliculitis chloorhexidine en bij inflammatoire nodi clindamycine. Bij uitgebreid of recidiverend beloop kan systemische antibiotische behandeling (bijvoorbeeld doxycycline, leeftijdsafhankelijk) worden overwogen. Recidiverende epidermale cysten kunnen chirurgisch worden geëxcideerd en korte sinustracten zo nodig worden behandeld met deroofing conform de HS-richtlijn. Bij een therapieresistent klinisch beloop wordt kweekonderzoek overwogen alvorens systemische medicatie te starten. Verwijzing naar een centrum met expertise wordt aanbevolen bij uitgebreide of moeilijk behandelbare inflammatie.

PSYCHOSOCIALE BEGELEIDING

Psychosociale begeleiding vormt een integraal onderdeel van het zorgtraject bij CMN. De richtlijn adviseert om patiënten en ouders vanaf het moment van diagnose jaarlijks te screenen op psychosociale problemen via anamnese en indien mogelijk, met behulp van gevalideerde vragenlijsten (zoals (C) DLQI, SDQ, LTO of PROMIS-instrumenten). Daarbij dient aandacht te zijn voor individueel welbevinden, ervaren stigmatisering, angst voor medische interventies en acceptatieproblemen, en bij kinderen ook voor ouder- en gezinsfactoren. Bij signalen van psychosociale belasting wordt laagdrempelige verwijzing naar een postacademisch geschoolde gedragsdeskundige aanbevolen (gezondheidszorg psycholoog en/of maatschappelijk werker). Extra alertheid is geboden bij patiënten met een hoger maligniteitsrisico (risicoklasse 4–5) en bij kinderen die een chirurgische ingreep ondergaan; in dat geval wordt gerichte psychologische begeleiding rondom de ingreep en aandacht voor posttraumatische stressklachten geadviseerd. Tevens wordt actief gewezen op het belang van lotgenotencontact en het bestaan van patiëntenvereniging

Nevus Netwerk Nederland. Vanuit het centrum met expertise wordt intensief samengewerkt met deze patiëntenvereniging.

BEHANDELING VAN JEUK

Jeuk is een frequent voorkomende klacht bij patiënten met CMN en kan een aanzienlijke impact hebben op het dagelijks functioneren en de kwaliteit van leven. De richtlijn adviseert om tijdens de anamnese de ernst en impact van de jeuk te evalueren, bijvoorbeeld met een VAS- of NRS-score, en andere oorzaken (waaronder folliculitis, littekenjeuk of in zeldzame gevallen melanoom) uit te sluiten. Bij hinderlijke jeuk kan laagdrempelig symptomatische behandeling gestart worden. Dit omvat in eerste instantie optimale huidverzorging met indifferente middelen en zo nodig lokale immuunsuppressieve therapie. Bij persisterende of ernstige klachten kan aanvullende systemische behandeling worden overwogen, conform de richtlijnen *chronische jeuk* en *chronische urticaria*.

BEHANDELING VAN CMN: EXPECTATIEF BELEID, CHIRURGIE EN LASER

In deze herziening is de positionering van chirurgische en laserbehandeling bij CMN verduidelijkt. De richtlijn benadrukt dat een expectatief beleid in veel gevallen de voorkeur heeft, mede omdat CMN in de kinderjaren spontaan lichter kunnen worden. Gezamenlijke besluitvorming en zorgvuldige voorlichting over verwachtingen en mogelijke complicaties zijn daarbij essentieel.

Chirurgie is primair geïndiceerd bij verdenking op melanoom. In andere situaties betreft het een relatieve indicatie en wordt excisie alleen overwogen bij functionele klachten, cosmetische bezwaren of diagnostische onzekerheid. Er is geen bewijs dat profylactische excisie het maligniteitsrisico verlaagt; zelfcontrole en follow-up blijven daarom noodzakelijk. Als tot behandeling wordt besloten, heeft (seriële) excisie (eventueel met tissue expanders) de voorkeur. Curettage en dermabrasie worden niet langer aanbevolen. Indicatiestelling, behandeling en follow-up dienen bij voorkeur in een centrum met expertise plaats te vinden, met ten minste éénmalig een consult door een plastisch chirurg.

Lasertherapie kan worden overwogen wanneer chirurgie niet mogelijk of wenselijk is; met name voor behandeling van repigmentatie in een excisielitteken (pigment- of ablatieve laser), egalisatie van een geplooid reliëf (ablatieve laser) en laserontharing (afhankelijk van haar- en huidkleur; lichte haren zijn niet behandelbaar). Er zijn geen aanwijzingen dat laserbehandeling (ongeacht lasertype) het maligniteitsrisico verhoogt. Overweeg selectieve behandeling onder algehele narcose op jonge leeftijd zorgvuldig en laat dit bij voorkeur niet onder de leeftijd van 2 jaar plaatsvinden. Vooral nog is er geen 'beste leeftijd' voor laserbehandeling en hierbij dient naar de individuele patiënt gekeken te worden.

CORRESPONDENTIEADRES

Bureau NVDV

E-mail: secretariaat@nvdv.nl