



Café-au-lait vlekken

Wat zijn café-au-lait vlekken?

Café-au-lait vlekken zijn lichtbruine ovaalvormige vlekken op de huid.

Hoe wordt café-au-lait vlekken ook wel genoemd?

Café-au-lait betekent koffie met melk. Deze vlekken hebben namelijk de kleur van koffie met melk.

CALM

Het medische woord voor café-au-lait vlekken is café-au-lait macula. Dit wordt ook wel afgekort met de letters CALM.

Hoe vaak komt café-au-lait vlekken voor bij kinderen?

Café-au-lait vlekken komen regelmatig voor bij kinderen. Eén op de 7 kinderen heeft één café-au-lait vlek. Eén op de 200-300 kinderen heeft deze vlek al bij de geboorte.

Bij kinderen met een donkere huidskleur komen café-au-lait vlekken nog vaker voor, één op de vier kinderen heeft dan een café-au-lait vlek.

Bij wie komt café-au-lait vlekken voor?

Café-au-lait vlekken kunnen al bij de geboorte aanwezig zijn, maar ook in de loop van de eerste twee levensjaren ontstaan. Kinderen met een donkere huidskleur hebben meer café-au-lait vlekken dan kinderen met een lichte huidskleur. Wanneer kinderen veel café-au-lait vlekken hebben (meer dan 6) dan kan er sprake zijn van een onderliggende syndroom. De kans op de aanwezigheid van een onderliggend syndroom is echter heel klein (<1 %). Zowel jongens als meisjes kunnen café-au-lait vlekken krijgen.

Wat is de oorzaak van café-au-lait vlekken?

Aanmaak extra pigment

De café-au-lait vlek ontstaat wanneer de huid meer pigment (een bruine kleurstof) bevat dan gebruikelijk. Pigment wordt gemaakt door speciale huidcellen die melanocyten worden genoemd. Wat maakt dat de melanocyten extra pigment aanmaken, is meestal niet goed bekend bij kinderen die een of enkele vlekken hebben. Bij sommige kinderen bevat de huid meer melanocyten dan gebruikelijk of worden grotere pigmentkorrels dan gebruikelijk aangemaakt, zogenaamde reuzenpigmentkorrels.

Syndromen

Hoe meer café-au-lait vlekken een kind heeft, hoe groter de kans dat er sprake is van een syndroom die maakt dat kinderen meerdere van deze vlekken hebben. Er bestaan verschillende syndromen die kunnen zorgen dat café-au-lait vlekken ontstaan. De kans dat er sprake is van een onderliggend syndroom is echter klein. Het bekendste syndroom is neurofibromatose type 1. Kinderen met dit syndroom hebben meer dan 6 café-au-lait vlekken met daarnaast nog minstens een ander symptoom.

Andere aandoeningen waarbij kinderen ook meerdere café-au-lait vlekken kunnen hebben zijn bijvoorbeeld: het Legius syndroom, neurofibromatose type 2, het LEOPARD syndroom, het Cowden syndroom, het Noonan-syndroom, het McCune Albright syndroom, het Silver Russell syndroom, tubereuze sclerose, bilateraal lynch syndroom, MEN1, het Peutz-Jeghers syndroom, von Hippel Lindau syndroom en ataxia telangiectasia. Voor deze syndromen geldt dat kinderen naast café-au-lait vlekken ook nog andere symptomen hebben.



Wat zijn de symptomen van café-au-lait vlekken?

Licht bruine vlek

Café-au-lait vlekken zijn licht bruine vlekken. Vaak heeft de vlek een wat ovale vorm. De kleur van de vlek is egaal, dat wil zeggen de vlek bestaat uit een kleur bruin, niet uit meerdere kleuren bruin. De vlek is glad. Ook is er een duidelijke grens tussen de vlek en de omringende huid. De vlekken kunnen overal op de huid voorkomen.

Grootte

De grootte van de vlekken kan variëren van enkele millimeters tot enkele centimeters. De vlekken groeien vaak mee met het groter worden van het kind.

Zomer meer dan winter

In de zomer worden de vlekken vaak wat donkerder van kleur onder invloed van zonlicht. In de winter kunnen de vlekken weer verbleken.

Geen klachten

Kinderen hebben zelf geen last van deze vlekken. De vlekken veroorzaken geen pijn. De vlekken zijn goedaardig en worden ook niet kwaadaardig.

Geboorte of eerste twee levensjaren

Een deel van de kinderen heeft bij de geboorte al een of meerdere café-au-lait vlekken. Bij een groot deel van de kinderen worden de vlekken tijdens de eerste twee levensjaren zichtbaar.

Bij kinderen met een onderliggende syndroom kunnen met het ouder worden nieuwe vlekken ontstaan.

Hoe wordt de diagnose café-au-lait vlekken gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van licht bruine vlekken die al vanaf de geboorte aanwezig zijn of zichtbaar worden in de eerste twee levensjaren kan de diagnose café-au-lait vlekken worden gesteld. Er is geen ander onderzoek nodig om vast te stellen dat er sprake is van café-au-lait vlekken. Wel kan er reden zijn om nader onderzoek te doen om te kijken of er sprake is van een onderliggende syndroom. Andere bevindingen bij lichamelijk onderzoek kunnen aanwijzingen geven van welk syndroom er sprake zou kunnen zijn.

Dermatoloog

Wanneer er twijfel bestaat of er sprake is van een café-au-lait vlek of van een andere vlek dan is het zinvol om de dermatoloog naar de vlek te laten kijken. Vlekken die kunnen lijken op café-au-lait vlekken zijn: sproeten (lentigines), moedervlekken (naevi), hyperpigmentatie na infectie of na eczeem, naevus van Becker, naevus van Ito of een naevus spilus.

Oogarts

Kinderen met de aandoening neurofibromatose type I hebben ook toegenomen pigment in het regenboogvlies (iris) van het oog. De oogarts kan beoordelen of hier sprake van is. Deze vlekken worden lisch noduli genoemd.

Wanneer een kind meer dan 6 café-au-lait vlekken heeft groter dan > 5 mm en lisch noduli dan kan de diagnose neurofibromatose type 1 worden gesteld.

DNA onderzoek

De onderliggende syndroom worden veroorzaakt door een foutje in het DNA. Onderzoek van



het DNA kan helpen om een aanwijzing te krijgen van welk onderliggend syndroom er sprake is. Nu lukt het bij kinderen die een syndroom hebben niet altijd om een foutje in het DNA aan te tonen in bloed. Bij sommige syndromen is er sprake van mocaïsisme. Bepaalde cellen in het lichaam (waaronder de huidcellen) bevatten de fout in het erfelijk materiaal en andere cellen in het lichaam (waaronder de bloedcellen) niet.

Hoe wordt een café-au-lait vlekken behandeld?

Geen behandeling

Kinderen hebben geen last van café-au-lait vlekken. Daarom hebben café-au-lait vlekken geen behandeling nodig.

Zonnebrandcrème

Door de huid goed in te smeren met een zonnebrandcrème die UVA en UVB tegen houdt, kan voor een deel voorkomen worden dat de vlekken in de zomer donkerder worden van kleur.

Camouflage crème

Wanneer kinderen een café-au-lait vlek op een hinderlijke plek vinden zitten, dan is het mogelijk deze vlek te camoufleren bij speciale camouflage crème. Een schoonheidsspecialiste kan hier advies in geven.

Laser

Het is mogelijk om met behulp van een laserbehandeling de café-au-lait vlek lichter van kleur te maken. Dit wordt gedaan met een speciale pigmentlaser. Het succes van deze behandeling is vaak tegenvallend. Het lukt bij een op de drie kinderen om de vlek daadwerkelijk lichter te laten worden. Na een laserbehandeling kan de vlek weer terugkeren. Het komt nogal eens voor dat de vlek daarna donkerder was dan voor de behandeling. Het is dus belangrijk om goed na te denken of voor deze behandeling gekozen wordt.

Contact met andere ouders

Door het plaatsen van een oproep op het forum van deze site kunt u in contact komen met andere ouders en verzorgers die een kind hebben met een café-au-lait vlekken.

Wat betekent het hebben van een café-au-lait vlekken voor de toekomst?

Stabiel blijven

Café-au-lait vlekken kunnen groter worden zo lang het kind in de groei is. Wanneer kinderen uitgegroeid zijn, nemen de café-au-lait vlekken niet meer toe in grootte. De café-au-lait vlekken verdwijnen niet, ze blijven levenslang aanwezig.

Normaal leven

Kinderen met café-au-lait vlekken kunnen een normaal leven leiden.

Levensverwachting

De café-au-lait vlekken zelf hebben geen invloed op de levensverwachting. Bij kinderen waarbij er sprake is van een syndroom, kan het syndroom wel van invloed zijn op de levensverwachting.

Kinderen krijgen

Volwassenen met café-au-lait vlekken kunnen kinderen krijgen. Wanneer er geen sprake is van een onderliggende syndroom, dan hebben deze kinderen een licht verhoogde kans om zelf



ook café-au-lait vlekken te krijgen. In geval van een onderliggend syndroom is deze kans vaak hoger.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om café-au-lait vlekken te krijgen?

De oorzaak van café-au-lait vlekken is niet goed bekend. Waarschijnlijk gaat het om een samenspel van verschillende factoren, erfelijk factoren lijken wel een rol te spelen. Broertjes en zusjes hebben dus wel een licht verhoogde kans om zelf ook een café-au-lait vlekken te krijgen. In geval van een onderliggende syndroom is de kans groter dat een broertje of zusje ook een café-au-lait vlek gaat krijgen.

Referenties

1. Café-au-lait Macules and Neurofibromatosis Type 1: A Review of the Literature. Bernier A, Larbrisseau A, Perreault S. *Pediatr Neurol.* 2016;60:24-29
2. Multiple Café au Lait Spots in a Group of Fair-Skinned Children without Signs or Symptoms of Neurofibromatosis Type 1. St John J, Summe H, Csikesz C, Wiss K, Hay B, Belazarian L. *Pediatr Dermatol.* 2016;33:526-9.
3. The diagnostic and clinical significance of café-au-lait macules. Shah KN. *Pediatr Clin North Am.* 2010;57:1131-53.

Laatst bijgewerkt: 3 oktober 2018

Auteur: JH Schieving