

CHAPTER 14

ERYTHRODERMA (L26, L27.0)

Zekayi KUTLUBAY¹

REMEMBER

- ▶ Erythroderma is an exfoliative dermatitis. However, erythroderma is not just a skin-limited disease, but is a multisystemic and metabolic disease.
- ▶ Erythroderma is one of the dermatological emergencies. The disease can be fatal.
- ▶ Erythroderma is defined as the presence of erythema and scaling over 90% of the body.
- ▶ The annual incidence of the disease has been reported to be approximately 1/100,000.
- ▶ In some genetic diseases, the newborn may be born as erythrodermic (hereditary ichthyoses). It should not be forgotten that there are diseases that cause erythroderma (candidiasis, neonatal herpes infection, staphylococcal scalded skin syndrome, some metabolic diseases) in the neonatal period.
- ▶ The incidence of erythroderma does not differ between the races.
- ▶ Erythroderma occurs more frequently in males. Male/Female ratio: 2-4/1.
- ▶ The disease is usually observed in individuals aged 40 and over, but it can also occur in the pediatric age group. There is a close relationship between age and disease etiology.
- ▶ Atopic dermatitis, seborrheic dermatitis, autoimmune bullous diseases, psoriasis, some drug eruptions, staphylococcal scalded skin syndrome, certain infections, genetic immunodeficiency

¹ MD., Istanbul University-Cerrahpasa/Cerrahpasa School of Medicine, Department of Dermatology, zekayikutlubay@hotmail.com

- ▶ Malnutrition, hypoalbuminemia, and hypoproteinemia should be followed up.

Infectious Diseases

- ▶ The opinion of an infectious diseases' specialist should be obtained for possible underlying infectious causes, fever, and the treatment.
- ▶ If there is a secondary skin and/or pulmonary infections, patients, patients should be evaluated by an infection specialist in terms of antibiotics for treatment (the risk of increasing erythroderma should be considered) and approach.

Physical Medicine and Rehabilitation

- ▶ For loss of muscle mass, the patient should be consulted with a physical medicine and rehabilitation specialist and passive exercises should be recommended under the guidance of a physiotherapist. Mobilization should be provided as quickly as possible.

Gynecology and Obstetrics

- ▶ When malignancy is suspected in cases presenting with erythroderma, screening should be performed for gynecological cancers in female patients (cervix, ovary, endometrium, Fallopian tubes).

Cardiology

- ▶ This unit can be consulted for patients with high-output heart failure due to anemia, and vasodilation.

Hematology

- ▶ Peripheral blood smear is recommended for Hodgkin's disease, systemic non-Hodgkin lym-

phomas, and Sezary syndrome. Patients should be consulted with a hematology specialist.

Medical Oncology

- ▶ It has been reported in the literature that gastric, prostate, nasopharyngeal, thyroid, liver, and lung carcinomas may lead to erythroderma.
- ▶ Computed tomography of thorax, abdomen, and pelvis should be performed in case of doubt or evaluated together with positron emission tomography (PET) for possible underlying malignancies.

Pediatric Allergy and Immunology

- ▶ Patients should be consulted for the presence of Leiner and Omenn diseases (Severe Combined Immunodeficiency, erythroderma, IgE elevation, lymphadenopathy).
- ▶ Patients should be evaluated for the etiologies of erythroderma that are more common in the pediatric age group (e.g., ichthyoses, staphylococcal scalded skin syndrome and other infectious causes).

Nutrition and Dietetics

- ▶ It is essential to provide nutritional support to erythrodermic patients. For this disease, which causes high catabolism, calorie calculation should be done carefully and cachexia should be prevented.

REFERENCES

- Rothe MJ, Ba TLB, Grant-kels JM. ERYTHRODERMA. 2000;18(3):405–15.
- Dirk M. Elston, MD, William D. James, MD, James R. Treat, MD, Misha A. Rosenbach, MD, Isaac M. Neuhaus M. Seborrheic Dermatitis, Psoriasis, Recalcitrant Palmoplantar Eruptions, Pustular Dermatitis, and Erythroderma. In: Andrews' Diseases of the Skin



- Clinical Dermatology. 13th ed. Elsevier Inc.; 2020. p. 191–201.
- Zattra E, Belloni Fortina A, Peserico A, Alaibac M. Erythroderma in the era of biological therapies. *Eur J Dermatology*. 2012;22(2):167–71.
- Sehgal VN, Srivastava G. Erythroderma/generalized exfoliative dermatitis in pediatric practice: An overview. *Int J Dermatol*. 2006;45(7):831–9.
- Ragunatha S, Inamadar AC. Neonatal dermatological emergencies. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2010;76(4):328–40.
- Ott H. Guidance for assessment of erythroderma in neonates and infants for the pediatric immunologist. *Pediatr Allergy Immunol*. 2019;30(3):259–68.
- Rothe MJ, Bernstein ML, Grant-Kels JM. Life-threatening erythroderma: Diagnosing and treating the “red man.” *Clin Dermatol*. 2005;23(2):206–17.
- Askin O, Altunkalem RN, Uzuncakmak TK, Toplu FŞ, Engin B. Erythroderma: A clinicopathological study of 47 cases from 2018 to 2020. *Dermatol Ther*. 2020;33(6).
- Balasubramaniam P, Berth-Jones J. Erythroderma: 90% skin failure. *Hosp Med*. 2004;65(2):100–2.
- Sehgal VN, Srivastava G, Sardana K. Education Erythroderma/exfoliative dermatitis Sehgal, Srivastava, and Sardana Erythroderma /exfoliative dermatitis: a synopsis. *Int J Dermatol*. 2004;43:39–47.
- Sanghvi SY, Schwartz RA. Leiner’s disease (erythroderma desquamativum): A review and approach to therapy. *Dermatol Ther*. 2021;34(1).
- Tso S, Satchwell F, Moiz H, Hari T, Dhariwal S, Barlow R, et al. Erythroderma (exfoliative dermatitis). Part 1: underlying causes, clinical presentation and pathogenesis. *Clin Exp Dermatol*. 2021;46(6):1001–10.
- Inamadar AC, Ragunatha S. The rash that becomes an erythroderma. *Clin Dermatol* [Internet]. 2019;37(2):88–98. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2018.12.002>
- Khaled A, Sellami A, Fazaa B, Kharfi M, Zeglouli F, Kamoun. Acquired erythroderma in adults: A clinical and prognostic study. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2010;24(7):781–8.
- Plachouri KM, Georgiou S. Paraneoplastic erythroderma: an insight on the existing data. *Int J Dermatol*. 2020;59(12):1429–36.
- Tso S, Moiz H, Satchwell F, Hari T, Dhariwal S, Barlow R, et al. Erythroderma (exfoliative dermatitis). Part 2: energy homeostasis and dietetic management strategies. *Clin Exp Dermatol*. 2021;46(6):1011–5.
- Nisha Mistry, Ambika Gupta, Afsaneh Alavi RGS. A review of the diagnosis and management of erythroderma (generalized red skin). *Adv Ski Wound Care*. 2015;28(5):228–36.
- Harper-Kirksey K. Erythroderma. *Life-Threatening Rash*. 2018;265–277.
- Miyashiro D, Sanches JA. Erythroderma: a prospective study of 309 patients followed for 12 years in a tertiary center. *Sci Rep*. 2020;10(1):1–13.
- S A Holme DLR. Erythroderma associated with St John’s wort. *Br J Dermatol*. 2000;143(5):1127–8.

ERİTRODERMİ (L26, L27.0)

Zekayi KUTLUBAY¹

HATIRLA

- Eritrodermi eksofoliyatif bir dermatittir. Ancak sadece deriye sınırlı bir tablo olmayıp metabolik ve multisistemik bir hastalıktır.
- Eritrodermi dermatolojik acillerden biridir. Hastalık fatal seyredebilir.
- Vücut yüzeyinin %90'dan fazlasının eritem ve skuamla kaplanması olarak tanımlanır.
- Hastalığın yıllık insidansı yaklaşık 1/100.000 olarak bildirilmiştir.
- Bazı genetik hastalıklarda bebek eritrodermik (herediter iktiyozlar) olarak doğabilir. Yenidoğan döneminde de eritrodermiye (kandidiyazis, neonatal herpes enfeksiyonu, stafilokoksik haşlanmış deri sendromu, bazı metabolik hastalıklar) sebep olan hastalıkların varlığı unutulmamalıdır.
- Hastalık görülme sıklığı ırklar arası farklılık göstermez.
- Eritrodermi erkeklerde daha sık ortaya çıkar. Erkek/Kadın oranı: 2-4/1 olarak bildirilmiştir.
- Eritrodermi genellikle 40 yaş ve üzeri bireylerde izlenir ancak pediyatrik yaş grubunda da ortaya çıkabilir. Yaş ile hastalık etyolojisi arasında yakın ilişki vardır. Yetişkin ve pediyatrik eritrodermi- de etyolojiler birbirinden oldukça farklıdır.
- Atopik dermatit, seboreik dermatit, otoimmün büllü hastalıklar, psoriasis, bazı ilaç erüpsiyonları, stafilokoksik haşlanmış deri sendromu, bazı enfeksiyonlar, genetik immün yetmezlik sendromları, herediter iktiyoz ve bazı sistemik hastalıklar (hematolojik ve solid organ maligniteleri) eritro-

¹ Dr., İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD., zekayikutlubay@hotmail.com

Enfeksiyon Hastalıkları

- ▶ Altta yatan olası enfeksiyöz nedenler, ateş ve tedavisi için enfeksiyon hastalıkları uzmanı görüşü mutlaka alınmalıdır.
- ▶ Deri ve akciğer enfeksiyonuyla oluşan sekonder enfeksiyon varsa tedaviye yönelik antibiyotik (eritrodermiyi arttırma riski göz önünde bulundurulmalı) ve yaklaşım açısından hastalar enfeksiyon uzmanınca değerlendirilmelidir.

Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon

- ▶ Kas kütlesi kaybı için hasta fiziksel tıp ve rehabilitasyon uzmanına danışılmalı ve fizyoterapist eşliğinde pasif egzersizler önerilmelidir. Olabildiğince hızlı mobilizasyon sağlanmalıdır.

Kadın Hastalıkları ve Doğum

- ▶ Eritrodermi tablosu ile başvuran olgularda malignite şüphesi olduğunda jinekolojik kanserler (serviks, over, endometrium, Fallop tüpleri) açısından kadın hastalarda tarama yapılmalıdır.

Kardiyoloji

- ▶ Hastalarda oluşabilecek anemi ve vazodilatasyon nedeniyle oluşabilecek yüksek atımlı kalp yetmezliği nedeniyle hastalar kardiyoloji uzmanı tarafından değerlendirilebilir.

Hematoloji

- ▶ Hodgkin hastalığı, sistemik Hodgkin dışı lenfomalar, mikozis fungoides ve Sezary sendromu yönünden periferik yayma önerilmektedir. Hastalar mutlaka hematoloji uzmanı tarafından değerlendirilmelidir.

Medikal onkoloji

- ▶ Literatürde mide, prostat, nazofarenks, tiroid, karaciğer ve akciğer karsinomlarının eritrodermiye yol açabildiği bildirilmiştir.
- ▶ Üç boşluğun bilgisayarlı tomografileri (toraks, batin, pelvis) şüphe durumunda çekilmeli veya pozitron emisyon tomografisi (PET) ile birlikte altta yatan olası maligniteler açısından değerlendirilmelidir.

Çocuk Alerji ve İmmunoloji

- ▶ Leiner ve Omenn hastalıkları (Ciddi Kombinasyon İmmün Yetmezlik, eritrodermi, IgE yüksekliği, lenfadenopati) yönünden danışılmalıdır.
- ▶ Pediyatrik yaş grubunda daha sık görülen (ör: iktiyozlar, stafilokoksik haşlanmış deri sendromu ve diğer enfeksiyöz nedenler gibi) ve eritrodermiye yol açabilecek etyolojiler açısından hastalar değerlendirilmelidir.

Beslenme ve Diyetetik

- ▶ Eritrodermik hastalara beslenme desteği verilmesi önemlidir. Yüksek katabolizma nedeni olan bu hastalık tablosu için kalori hesabi dikkatlice yapılmalı ve kaşeksi önlenmelidir.

KAYNAKLAR

- Rothe MJ, Ba TLB, Grant-kels JM. ERYTHRODERMA. 2000;18(3):405–15.
- Dirk M. Elston, MD, William D. James, MD, James R. Tre-at, MD, Misha A. Rosenbach, MD, Isaac M. Neuhaus M. Seborrheic Dermatitis, Psoriasis, Recalcitrant Palmoplantar Eruptions, Pustular Dermatitis, and Erythroderma. In: Andrews' Diseases of the Skin Clinical Dermatology. 13th ed. Elsevier Inc.; 2020. p. 191–201.
- Zattra E, Belloni Fortina A, Peserico A, Alaibac M. Erythroderma in the era of biological therapies. Eur J Dermatology. 2012;22(2):167–71.



- Sehgal VN, Srivastava G. Erythroderma/generalized exfoliative dermatitis in pediatric practice: An overview. *Int J Dermatol*. 2006;45(7):831–9.
- Ragunatha S, Inamadar AC. Neonatal dermatological emergencies. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2010;76(4):328–40.
- Ott H. Guidance for assessment of erythroderma in neonates and infants for the pediatric immunologist. *Pediatr Allergy Immunol*. 2019;30(3):259–68.
- Rothe MJ, Bernstein ML, Grant-Kels JM. Life-threatening erythroderma: Diagnosing and treating the “red man.” *Clin Dermatol*. 2005;23(2):206–17.
- Askin O, Altunkalem RN, Uzuncakmak TK, Toplu FŞ, Engin B. Erythroderma: A clinicopathological study of 47 cases from 2018 to 2020. *Dermatol Ther*. 2020;33(6).
- Balasubramaniam P, Berth-Jones J. Erythroderma: 90% skin failure. *Hosp Med*. 2004;65(2):100–2.
- Sehgal VN, Srivastava G, Sardana K. Education Erythroderma/exfoliative dermatitis Sehgal, Srivastava, and Sardana Erythroderma /exfoliative dermatitis: a synopsis. *Int J Dermatol*. 2004;43:39–47.
- Sanghvi SY, Schwartz RA. Leiner’s disease (erythroderma desquamativum): A review and approach to therapy. *Dermatol Ther*. 2021;34(1).
- Tso S, Satchwell F, Moiz H, Hari T, Dhariwal S, Barlow R, et al. Erythroderma (exfoliative dermatitis). Part 1: underlying causes, clinical presentation and pathogenesis. *Clin Exp Dermatol*. 2021;46(6):1001–10.
- Inamadar AC, Ragunatha S. The rash that becomes an erythroderma. *Clin Dermatol* [Internet]. 2019;37(2):88–98. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2018.12.002>
- Khaled A, Sellami A, Fazaa B, Kharfi M, Zegloui F, Kamoun. Acquired erythroderma in adults: A clinical and prognostic study. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2010;24(7):781–8.
- Plachouri KM, Georgiou S. Paraneoplastic erythroderma: an insight on the existing data. *Int J Dermatol*. 2020;59(12):1429–36.
- Tso S, Moiz H, Satchwell F, Hari T, Dhariwal S, Barlow R, et al. Erythroderma (exfoliative dermatitis). Part 2: energy homeostasis and dietetic management strategies. *Clin Exp Dermatol*. 2021;46(6):1011–5.
- Nisha Mistry, Ambika Gupta, Afsaneh Alavi RGS. A review of the diagnosis and management of erythroderma (generalized red skin). *Adv Ski Wound Care*. 2015;28(5):228–36.
- Harper-Kirksey K. Erythroderma. *Life-Threatening Rashes*. 2018;265–277.
- Miyashiro D, Sanches JA. Erythroderma: a prospective study of 309 patients followed for 12 years in a tertiary center. *Sci Rep*. 2020;10(1):1–13.
- S A Holme DLR. Erythroderma associated with St John’s wort. *Br J Dermatol*. 2000;143(5):1127–8.