

The cutaneous form of pemphigus vulgaris of the pemphigus chancre type: clinical and therapeutic implications

Postać skórna pęcherzycy zwykłej o typie szankra pęcherzycowego – implikacje kliniczno-terapeutyczne

Natalia Welc¹, Monika Bowszyc-Dmochowska², Magdalena Jałowska¹, Marian Dmochowski¹

¹Autoimmune Blistering Dermatoses Section, Department of Dermatology, Poznan University of Medical Sciences, Poznan, Poland

²Cutaneous Histopathology and Immunopathology Section, Department of Dermatology, Poznan University of Medical Sciences, Poznan, Poland

¹Pracownia Autoimmunizacyjnych Dermatoz Pęcherzowych, Klinika Dermatologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Polska

²Pracownia Histopatologii i Immunopatologii Skóry, Klinika Dermatologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Polska

Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2023, 110, 1–6
DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2023.130320>

ABSTRACT

**CORRESPONDING AUTHOR/
ADRES DO KORESPONDENCJI:**
dr n. med. Magdalena Jałowska
Pracownia Autoimmunizacyjnych
Dermatoz Pęcherzowych
Klinika Dermatologii
Uniwersytet Medyczny
im. Karola Marcinkowskiego
Poznań, Polska
tel.: +48 511151069
e-mail: mjalowska@ump.edu.pl

Introduction: Pemphigus vulgaris can show non-textbook clinical peculiarities, “pearls”.

Case report: A middle-aged male presented with a single desquamating crust with impetiginisation in the parietal area of the scalp present for over 2 years. Clinicians initially suspected microbial causes of the disease, including folliculitis decalvans. The patient was prescribed oral itraconazole, and rifampicin with clindamycin without improvement. Only after the H + E examination revealed unequivocal features of pemphigus vulgaris, the patient was referred for proper immunopathological diagnostics. Based on the clinical picture, H + E test, direct immunofluorescence, which showed pemphigus IgG4 deposits, and multiparametric ELISA (increased level of anti-desmoglein 3 IgG antibodies), a cutaneous form of pemphigus vulgaris of the pemphigus chancre type was diagnosed. The patient received intralesional injections of betamethasone dipropionate/betamethasone phosphate and rituximab intravenously (total dose of 2 g) with significant improvement.

Conclusions: This patient illustrates that appropriate treatment, in non-emergency cases, should be implemented only after diagnosing patients at the clinical-laboratory level.

Key words: pemphigus vulgaris, scalp, pemphigus chancre.

STRESZCZENIE

Wprowadzenie: Pęcherzyca zwykła cechuje się niepodręcznikowymi osobliwościami klinicznymi, „perłkami”.

Opis przypadku: Przedstawienie przypadku mężczyzny w średnim wieku z pojedynczym wykwitem pokrytym łuską rogową i strupem ze zliszającowaceniem umiejscowionym w okolicy ciemieniowej owłosionej skóry głowy, obecnym od ponad 2 lat. Pierwotnie podejrzewano przyczyny drobnoustrojowe choroby, w tym *folliculitis decalvans*. Doustne leczenie itraconazolem oraz ryfampicyną wraz z klindamycyną nie przyniosło jednak poprawy. Dopiero po otrzymaniu wyniku badania

H + E, w którym stwierdzono jednoznaczne cechy pęcherzycy zwykłej, chorego skierowano na odpowiednią diagnostykę immunopatologiczną. Na podstawie obrazu klinicznego, badania H + E, bezpośredniego badania immunofluorescencyjnego, w którym wykryto pęcherzycowe złożi IgG4, i badania wieloparametryczną techniką ELISA (podwyższony poziom przeciwciał IgG wobec desmogleiny 3) rozpoznano postać skórną pęcherzycy zwykłej o typie szankra pęcherzycowego. Choremu wstrzykiwano doogniskowo złożony preparat dipropionanu betametazonu wraz z fosforanem betametazonu. Pacjent otrzymał także rytuksymab dożylnie w dawce łącznej 2 g. Powyższym leczeniem uzyskano znaczącą poprawę.

Wnioski: Przypadek ten potwierdza, że odpowiednie leczenie, w przypadkach nienagłych, powinno być wprowadzone dopiero po zdiagnozowaniu choroby z wykorzystaniem metod pracowni dermatologicznych.

Słowa kluczowe: pęcherzyca zwykła, owłosiona skóra głowy, szankier pęcherzycowy.

INTRODUCTION

Pemphigus vulgaris (PV) belongs to the group of chronic autoimmune bullous diseases. PV is potentially lethal, and autoimmunity involves desmoglein 3 (DSG3) and, less specifically, desmoglein 1 (DSG1). The diagnosis is based on direct immunofluorescence (DIF) of the perilesional tissue, a series of biochemical and molecular tests, and, above all, careful analysis of the clinical picture of patients, which should enable the selection of appropriate laboratory diagnostics [1]. The spectrum of symptoms and the course of the disease may vary significantly among patients, but the tendency to occupy the area of natural body orifices remains constant [2, 3]. There, as a result of acantholysis, suprabasilar blisters are formed, usually filled with serous fluid. The blisters rupture easily, leaving an erosion, and usually heal without scarring. In a significant number of cases, lesions are observed in the mucous membranes of the oral cavity, especially on the palate. Eruptions may also affect skin appendages, such as hair follicles, eccrine glands, and nail apparatus, where DSG1 and DSG3 are also expressed [4]. A clinically significant peculiarity of PV is an efflorescence described in only a few classical textbooks as a pemphigus chancre, or a type of the primary symptom, i.e. a long-lasting single lesion [5]. A pemphigus chancre located on the scalp may precede the appearance of PV on the mucous membranes [6]. Such lesions may cause numerous doubts and problems at the stage of diagnosis and treatment due to their often non-stereotypical clinical picture. In the diagnosis of such cases, the use of minimally invasive DIF of scalp-plucked hair (DIFh) has been suggested [6].

WPROWADZENIE

Pęcherzyca zwykła (*pemphigus vulgaris* – PV) należy do grupy przewlekłych autoimmunizacyjnych chorób pęcherzowych. PV ma potencjalnie letalny przebieg, a autoimmunizacja dotyczy desmogleiny 3 (DSG3) i, mniej swoiście, desmogleiny 1 (DSG1). Diagnostyka opiera się na wykonaniu bezpośredniego badania immunofluorescencyjnego (*direct immunofluorescence* – DIF) tkanki okołowykwitowej, licznych badaniach biochemiczno-molekularnych oraz przede wszystkim uważnej analizie obrazu klinicznego chorych, co powinno umożliwić wybór właściwej pracowni dermatologicznej [1]. Spektrum objawów oraz przebieg choroby może istotnie różnić się wśród pacjentów, niezmienna jest natomiast tendencja do zajmowania okolic naturalnych otworów ciała [2, 3]. Tam wskutek akantolizy tworzą się nadpodstawne pęcherze wypełnione najczęściej surowiczą treścią. Pęcherze te łatwo pękają, pozostawiając nadżerkę i gojąc się zazwyczaj bez pozostawienia blizny. W znacznej części przypadków zmiany obserwuje się na błonach śluzowych jamy ustnej, zwłaszcza podniebienia. Wykwity mogą również zajmować przydatki skóry, takie jak mieszki włosowe, gruczoły ekrynne, aparat paznokciowy, gdzie także występuje ekspresja DSG1 i DSG3 [4]. Kluczową oznaką PV jest wykwit opisywany w nielicznych podręcznikach klasycznych jako szankier pęcherzycowy, inaczej rodzaj objawu pierwotnego, czyli długotrwanie utrzymująca się zmiana pojedyncza [5]. Szankier pęcherzycowy umiejscowiony na owłosionej skórze głowy może poprzedzać ujawnienie się PV na błonach śluzowych [6]. Takie zmiany mogą nastrożać licznych wątpliwości i problemów na etapie diagnostyki i leczenia ze względu na ich często niestereotypowy

OBJECTIVE

Presentation of the case of a patient with PV of the pemphigus chancre type and visualization of diagnostic difficulties at the clinical level related to the differentiation of diseases of the scalp.

CASE REPORT

A middle-aged male presented to the autoimmune bullous dermatoses clinic with a desquamating, scaly crust with impetiginisation located in the parietal region of the scalp. The localized lesion has persisted for more than 2 years. The patient admitted that clinicians initially suspected a microbial cause of the disease, including folliculitis decalvans, prescribing oral itraconazole and rifampicin along with clindamycin. This therapy did not improve the patient's clinical condition.

Only after receiving the result of the examination of the skin section stained with hematoxylin and eosin (H + E), in which unequivocal features of PV were found, such as suprabasilar acantholytic separation in the follicular and extrafollicular epithelium and "tombstoning", the patient was referred for proper immunopathological diagnosis. DIF showed pemphigus IgG4 deposits, while multiparameter ELISA showed an increased level of IgG antibodies to DSG3 (4.08, cut-off 1.0). Based on the clinical picture (fig. 1 A), H + E (figs. 1 B, C), DIF (fig. 1 D) and multiparametric ELISA tests, a cutaneous form of PV of the pemphigus chancre type was diagnosed.

The patient received intralesional injections of a combination of betamethasone dipropionate and betamethasone phosphate. The topical disinfectant and mechanical removal of crusts were also used. The patient was also given rituximab, according to the established scheme, a total of 2 g intravenously, together with oral methylprednisolone at an initial dose of 24 mg daily, then tapered. This combined treatment allowed for a significant improvement in the patient's clinical condition.

DISCUSSION

Lesions in the scalp always require a thorough and detailed differential diagnosis from the clinician, which should include not only infectious diseases, cancer, psoriasis, allergic or seborrheic dermatitis to name just a few, but also autoimmune diseases. Due to the abundant expression of DSG1 and DSG3, the scalp is a predilection site for PV [3]. The frequency of involvement of this area in patients is estimated between 16% and 60%, while lesions in this area appear first in the course of the disease in as many as 9–15% of patients. In the literature, they have been described as hard, scaly lesions or erosions, which rarely can

obraz kliniczny. W diagnozowaniu takich przypadków sugerowano użyteczność małoinwazyjnego DIF włosów wyszarpiętych z owłosionej skóry głowy (DIFh) [6].

CEL PRACY

Przedstawienie przypadku pacjenta z postacią skórną PV o typie szankra pęcherzycowego oraz trudności diagnostycznych na poziomie klinicznym związanych z różnicowaniem chorób owłosionej skóry głowy.

OPIS PRZYPADKU

Do pracowni autoimmunizacyjnych dermatoz pęcherzowych zgłosił się pacjent w średnim wieku, u którego występował pojedynczy wykwit o charakterze nawarstwionej łuski ze strupem, ze zliszajcowaniem, umiejscowiony w okolicy ciemieniowej owłosionej skóry głowy. Uporczywa zmiana utrzymywała się od ponad 2 lat. Według mężczyzny klinicyści pierwotnie podejrzewali przyczyny drobnoustrojowe choroby, w tym wyłysiające zapalenie mieszków włosowych (*folliculitis decalvans*), zalecając choremu doustne stosowanie itraconazolu oraz ryfampicyny wraz z klindamycyną. Terapia ta nie poprawiła stanu klinicznego pacjenta.

Dopiero po otrzymaniu wyniku badania wycinka skórnego barwionego hematoksyliną i eozyną (H + E), w którym stwierdzono jednoznaczne cechy PV, takie jak nadpodstawne rozwarstwienie akantolityczne w nabłonku mieszkowym i pozamieszkowym oraz *tombstoning*, chorego skierowano do właściwej diagnostyki immunopatologicznej. W DIF wykryto pęcherzycowe złoża IgG4, natomiast badanie wieloparametryczną techniką ELISA wykazało poziom przeciwciał IgG wobec DSG-3 4,08 (poziom odcięcia 1,0). Na podstawie obrazu klinicznego (ryc. 1 A), badania H + E (ryc. 1 B, C), DIF (ryc. 1 D) i badania wieloparametryczną techniką ELISA rozpoznano postać skórną PV o typie szankra pęcherzycowego.

Chory otrzymywał wstrzyknięcia doogniskowe złożonego preparatu dipropionanu betametazonu wraz z fosforanem betametazonu. Stosowano także preparat odkażający miejscowo i mechaniczne usuwanie strupów. Pacjentowi podano również rytuksymab, zgodnie ze schematem, łącznie 2 g dożylnie wraz z metyloprednizolonem doustnie w dawce początkowej 24 mg/dobę, następnie stopniowo zmniejszanej. Zastosowane leczenie skojarzone pozwoliło na uzyskanie znacznej poprawy stanu klinicznego chorego.

OMÓWIENIE

Zmiany owłosionej skóry głowy zawsze wymagają od klinicysty przeprowadzenia dogłębnej i szczegółowej diagnostyki różnicowej, w której należy uwzględnić nie tylko choroby infekcyjne, nowo-

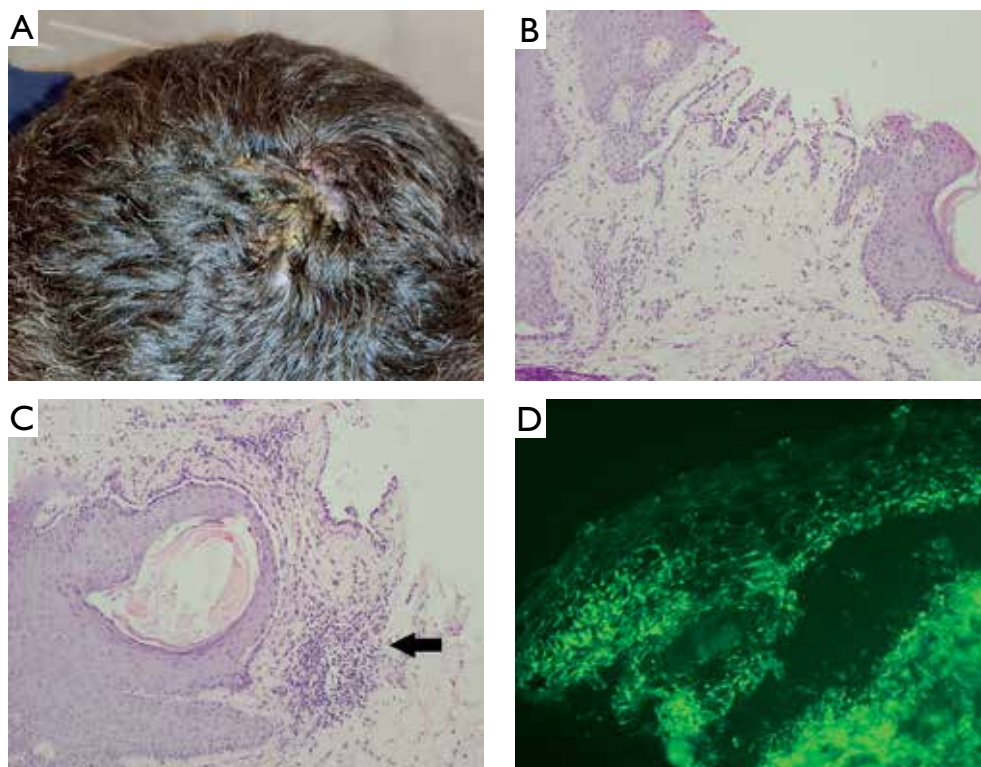


Figure 1. A middle-aged man with the cutaneous form of PV of the pemphigus chancre type. A single desquamating, scaly scab in the parietal area of the scalp (A). Suprabasilar acantholysis with tombstoning in the extrafollicular epithelium (B) and suprabasilar acantholytic dissection in the follicular epithelium with ectopic lymphoid structure (ELS) indicated by the arrow (C) (original lens magnification 20×). Pemphigus IgG4 deposits in the follicular and extrafollicular epithelium presenting dewdrops on a spiderweb appearance in DIF visualized with a blue light-emitting diode microscopy (D) (original lens magnification 40×)

Rycina 1. Mężczyzna w średnim wieku ze skórą postacią PV o typie szankra pęcherzycowego. Pojedynczy wykwit rogowo-zestrupiały ze zliszcawaceniem w okolicy ciemieniowej owłosionej skóry głowy (A). Akantoliza nadpodstawna z obrazem rzędu nagrobków (*tombstoning*) w nabłonku pozamieszkowym (B) oraz akantolityczne rozwarstwienie nadpodstawne w nabłonku mieszkowym z ektopową strukturą limfoidalną (ELS) oznaczoną strzałką (C) (oryginalne powiększenia obiektywu 20×). Pęcherzycowe złoże IgG4 w nabłonku mieszkowym i pozamieszkowym z obrazem kropli rosy na pajęczynie w DIF ocenionym mikroskopem z diodą emitującą światło niebieskie (D) (oryginalne powiększenie obiektywu 40×)

lead to the development of scarring alopecia in the course of the disease. However, the abundant expression of pemphigus antigens in hair follicles allows for a highly effective diagnosis of PV by DIFh using confocal microscopy [7]. Several patients were described in the literature indexed in the PubMed database, in whom tufted hair folliculitis developed on the scalp in PV lesions that persisted for a long time, even for about 20 years [8]. More broadly, PV should be considered in the differential diagnosis of the causes of folliculitis decalvans.

One should remember the multiplicity of clinical pictures that can be presented by patients with bulbous diseases. PV in our patient took the clinically misleading form of pemphigus chancre. Persistent pemphigus inflammatory lesions may be a result of a focal autoimmune response sustained by ectopic lymphoid-like structures (ELSs) (fig. 1 C), which are responsible for the local production of autoantibodies to DSG1 and DSG3. The local nature of this process may contribute to resistance to systemic treatment [9],

twory, łuszczycę, choroby alergiczne czy łojotokowe zapalenia skóry, lecz także autoimmunizacyjne dermatozy pęcherzowe. Ze względu na obfitą ekspresję DSG1 i DSG3 owłosiona skóra głowy jest miejscem predylekcyjnym dla PV [3]. Częstość zajęcia tej okolicy u chorych szacuje się między 16% i 60%, natomiast na tym obszarze zmiany pojawiają się jako pierwsze w przebiegu choroby aż u 9–15% pacjentów. W piśmiennictwie opisywano je jako twarde, łuszczące się zmiany lub nadżerki, które rzadko mogą prowadzić do rozwoju łysienia bliznowaciejącego w przebiegu choroby. Obfita ekspresja antygenów pęcherzycowych w mieszkach włosowych pozwala jednak na wysoce efektywną diagnostykę PV DIFh z wykorzystaniem mikroskopii konfokalnej [7]. W piśmiennictwie indeksowanym w bazie PubMed opisano kilku chorych, u których w wykwitach PV utrzymujących się długotrwale, nawet przez około 20 lat, na owłosionej skórze głowy rozwinęło się zapalenie mieszków włosowych z kępkami włosów (*tufted hair folliculitis*) [8].

suggesting the potential benefits of intensive local treatment, conceptually even surgical. Paradoxically, ELSs can localize the pemphigus process, reducing the risk of its generalization, which may be beneficial for patients. This type of aggressive treatment was used in the presented patient, who received intralésional injections of a combined glucocorticosteroid (GCS) preparation together with the systemic treatment, which led to control of the disease process.

Rituximab, a chimeric human-mouse monoclonal antibody that binds to the CD20 antigen present on the surface of B lymphocytes, which leads to the destruction of B lymphocytes through various mechanisms, is also successfully used in the treatment of PV. The effectiveness of PV treatment with rituximab has been confirmed by numerous clinical trials, which enabled the introduction of this drug in this indication both in the United States and in the European Union. Rituximab can be considered a highly effective and well-tolerated drug in PV therapy, allowing for a reduction in the dosage of GCS in moderate and severe cases [10]. The described case confirms the above reports, showing the positive effect of combination therapy after the use of a total dose of 2 g of intravenous rituximab. Rituximab therapy followed the intralesional injections of GCS in order to prevent the expected spreading of PV lesions as the titre of IgG antibodies to DSG3 was high.

On the side note of the described case, it should be emphasized that mastering the stereotypical clinical and laboratory features of diseases is the basis of good practice. Non-stereotypical casuistry is simply a supplement to this good practice, not a replacement for it.

CONCLUSIONS

Diseases from the group of autoimmune bullous dermatoses should be an important element in the differential diagnosis of lesions on the scalp. It is important to perform a thorough examination of a patient with scalp lesions, also by inspecting the mucous membranes, as pemphigus lesions in this area may co-occur or be preceded by the appearance of a pemphigus chancre on the scalp. A careful clinical examination should speed up the necessary laboratory diagnostic process. Due to diagnostic and therapeutic difficulties at the clinical level, immunopathological tests should be considered, which should minimize treatment failures.

ACKNOWLEDGMENTS

The case was presented in the form of an electronic poster at the 32nd Congress of the Polish Society of Dermatology, Lublin, 31 May – 3 June 2023.

Szerzej PV powinna być uwzględniana w diagnostyce różnicowej przyczyn *folliculitis decalvans*.

Należy pamiętać o mnogości obrazów klinicznych, jakie mogą występować u pacjentów z chorobami pęcherzowymi. PV u opisywanego przez nas chorego przyjęło zwodniczą klinicznie postać szankra pęcherzowego. Uporczywe pęcherzowe zmiany zapalne mogą być wynikiem ogniskowej odpowiedzi autoimmunizacyjnej podtrzymywanej przez ektopowe struktury limfoidalne (*ectopic lymphoid-like structures* – ELSs) (ryc. 1 C), które odpowiadają za miejscowe wytwarzanie autoprzeciwciał przeciwko DSG1 i DSG3. Miejscowy charakter tego procesu może przyczyniać się do oporności na leczenie ogólne [9], co sugeruje potencjalne korzyści z intensywnego leczenia miejscowego, koncepcyjnie nawet chirurgicznego. Paradoksalnie ELSs mogą lokalizować proces pęcherzowy, zmniejszając ryzyko jego uogólnienia, co może być korzystne dla chorych. Taki rodzaj agresywnego leczenia zastosowano u prezentowanego chorego, który otrzymywał wstrzyknięcia doogniskowe złożonego preparatu glikokortykosteroidowego (GKS) wraz z leczeniem ogólnym, co doprowadziło do opanowania procesu chorobowego.

W leczeniu PV z powodzeniem wykorzystuje się również rytuksymab, czyli chimerowe ludzko-mysie przeciwciało monoklonalne łączące się z antygenem CD20 występującym na powierzchni limfocytów B, które poprzez różne mechanizmy prowadzi do destrukcji limfocytów B. Skuteczność terapii PV rytuksymabem została potwierdzona w licznych badaniach klinicznych, co pozwoliło na wprowadzenie tego leku w tym wskazaniu zarówno w Stanach Zjednoczonych, jak i w Unii Europejskiej. Rytuksymab można uznać za wysoce skuteczny i dobrze tolerowany lek w terapii PV pozwalający na ograniczenie dawkowania GKS w umiarkowanej i ciężkiej postaci choroby. [10]. Opisany przypadek potwierdza powyższe doniesienia, ukazując pozytywny efekt terapii skojarzonej po zastosowaniu łącznej dawki 2 g rytuksymabu podanego dożylnie. Leczenie rytuksymabem wprowadzono po zastosowaniu doogniskowych wstrzyknięć GKS w celu profilaktyki spodziewanego rozsiewu wykwitów PV z uwagi na wysoki poziom przeciwciał IgG wobec DSG3.

Na marginesie opisywanego przypadku należy podkreślić, że biegłe opanowanie stereotypowych cech kliniczno-pracownianych schorzeń jest podstawą dobrej praktyki. Niestereotypowa kazuistyka jest po prostu uzupełnieniem owej dobrej praktyki, a nie jej zastąpieniem.

WNIOSKI

Choroby z grupy autoimmunizacyjnych dermatoz pęcherzowych powinny stanowić istotny element

CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

podczas diagnostyki różnicowej zmian na owłosionej skórze głowy. Należy pamiętać o dokładnym badaniu pacjenta ze zmianami owłosionej skóry głowy, także dokonując inspekcji błon śluzowych, gdyż zmiany pęcherzycowe w tej okolicy mogą współwystępować albo być poprzedzone pojawieniem się szankra pęcherzycowego na owłosionej skórze głowy. Uważne badanie kliniczne powinno przyspieszyć niezbędny pracowniany proces diagnostyczny. Ze względu na trudności diagnostyczno-terapeutyczne na poziomie klinicznym należy brać pod uwagę wykonanie badań immunopatologicznych, co umożliwić powinno zminimalizowanie niepowodzeń leczniczych.

PODZIĘKOWANIE

Przypadek przedstawiono w formie plakatu elektrycznego na 32. Zjeździe Polskiego Towarzystwa Dermatologicznego, Lublin 31 maja – 3 czerwca 2023 roku.

KONFLIKT INTERESÓW

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

References

Piśmiennictwo

1. **Jałowska M., Gornowicz-Porowska J., Seraszek-Jaros A., Bowszyc-Dmochowska M., Kaczmarek E., Dmochowski M.:** Clinical significance of umbilical region involvement in pemphigus vulgaris in a series of 81 ethnic Poles: a comparative analysis of the distribution of lesions in two infrequent locations. *Adv Dermatol Allergol* 2022, 39, 281-285.
2. **Jałowska M., Gornowicz-Porowska J., Bowszyc-Dmochowska M., Dmochowski M.:** Sacral dimple, conjunctiva, and nipple as less obvious pemphigus vulgaris locations around natural body orifices: a report of three cases. *J Clin Med* 2022, 11, 2855.
3. **Dmochowski M., Jałowska M., Bowszyc-Dmochowska M.:** Issues occupying our minds: nomenclature of autoimmune blistering diseases requires updating, pemphigus vulgaris propensity to affect areas adjacent to natural body orifices unifies seemingly diverse clinical features of this disease. *Front Immunol* 2022, 13, 1103375.
4. **Wolnik-Trzeciak G., Hochół A., Bowszyc-Dmochowska M., Dmochowski M.:** Clinical, microscopic and molecular aspects of the hair follicle in autoimmune blistering dermatoses. *Dermatol Klin* 2006, 8, 114-120.
5. **Crosby D.L., Diaz L.A. :** Pemphigus vulgaris. [In:] *Clinical Dermatology*. Volume 2. D.J. Demis (ed.). Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, USA, CD-92, 3.
6. **Pietkiewicz P., Gornowicz-Porowska J., Bowszyc-Dmochowska M., Dmochowski M.:** The chancre of pemphigus on the scalp as the first symptom of mucosal-dominant pemphigus vulgaris in an elderly man taking ramipril. *Dermatol Klin* 2011, 13, 235-238.
7. **Sar-Pomian M., Rudnicka L., Olszewska M.:** The significance of scalp involvement in pemphigus: a literature review. *Biomed Res Int* 2018, 2018, 6154397.
8. **Ko D.K., Chae I.S., Chung K.H., Park J.S., Chung H.:** Persistent pemphigus vulgaris showing features of tufted hair folliculitis. *Ann Dermatol* 2011, 23, 523-525.
9. **Zhou S., Liu Z., Yuan H., Zhao X., Zou Y., Zheng J., et al.:** Autoreactive B cell differentiation in diffuse ectopic lymphoid-like structures of inflamed pemphigus lesions. *J Invest Dermatol* 2020, 140, 309-318.
10. **Frampton J.E.:** Rituximab: a review in pemphigus vulgaris. *Am J Clin Dermatol* 2020, 21, 149-156.

Received: 5.05.2023

Accepted: 3.08.2023

Otrzymano: 5.05.2023

Zaakceptowano: 3.08.2023

How to cite this article

Welc N., Bowszyc-Dmochowska M., Jałowska M., Dmochowski M.: The cutaneous form of pemphigus vulgaris of the pemphigus chancre type: clinical and therapeutic implications. *Dermatol Rev/Przeegl Dermatol* 2023, 110, 633-636.

DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2023.130320>.