

Actualisation du Protocole National de diagnostic et de soins (PNDS) Pemphigus

Examen par le Collège

Novembre 2025

Argumentaire

Ce travail a été coordonné par le Pr Vivien Hébert, Centre de référence des maladies bulleuses autoimmunes (Clinique Dermatologique, Hôpital Charles Nicolle, Rouen)

Cet argumentaire a été élaboré par le Pr Vivien Hébert, Centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes (Clinique Dermatologique, Hôpital Charles Nicolle, Rouen). Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Pemphigus. Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes de la société française de dermatologie.
<https://www.sfdermato.org/page-24-recommandations>

Sommaire

Sommaire.....	3
Liste des abréviations.....	4
Préambule.....	5
Argumentaire.....	6
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles	17
Annexe 2. Liste des participants	18
Références bibliographiques	20

Liste des abréviations

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins

Préambule

Le PNDS Pemphigus a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

L'objectif de cet argumentaire en vue d'une nouvelle actualisation du PNDS (dernière version actualisée en mai 2018) est, à l'aide d'une revue de la littérature, de définir les indications et modalités du traitement par rituximab dans le pemphigus.

Argumentaire

I- Rappel et mise à jour de l'utilisation du rituximab dans le pemphigus

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Hébert 2025 France(1)	Evaluer la pertinence d'une perfusion additionnelle de rituximab chez des patients présentant une RC avec facteurs prédictifs de rechute précoce, à M6	Etude de cohorte prospective multicentrique, non contrôlée. Grade B	87 cas de pemphigus modéré à sévère nouvellement diagnostiqués traités en 1 ^{ère} intention par rituximab	Les patients étaient traités selon le protocole Ritux3 au départ. Puis, les patients présentant au moins un FDR de rechute précoce à M6 parmi : - PDAI initial ≥ 45 - Ac anti-Dsg1 ≥ 20 /UI/mL à M3 - Ac anti-Dsg3 ≥ 130 /UI/mL à M3 Recevaient une perfusion additionnelle de rituximab (500mg ou 1g, selon l'investigateur). Les patients ne présentant pas de FDR de rechute ne recevaient pas cette perfusion de rituximab à M6.	Survie sans récurrence à 5 ans et 7 ans depuis le début du protocole Taux RC à 12 mois	Avec cette stratégie, le taux de rechute précoce était de 2,6% (contre 18,3% dans l'essai Ritux3) Le taux de RC global à 12 Mois était de 93,5% avec cette stratégie L'utilisation de ces facteurs prédictifs est pertinente pour décider de l'administration d'une perfusion additionnelle de rituximab à M6.
Tedbirt 2025 France (2)	Comparer l'efficacité et la tolérance à long terme du rituximab chez les	Tous les patients PF de 3 essais cliniques ont été inclus.	41 patients PF et 70 patients PV ont été inclus.		Comparaison de la « survie » sans maladie	Les DFS à 3 et 5 ans des patients PF étaient estimées

Tableau : Principales études cliniques évaluant l'efficacité et la tolérance du rituximab dans le pemphigus

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
	patients atteints de PF par rapport à ceux atteints de PV.	Leur « survie » sans maladie (DFS) a été comparée aux patients PV inclus dans ces essais cliniques. Grade B			(DFS) estimée par les courbes de Kaplan-Meier	respectivement à 76 % et 66,8 % versus 62,1 % et 45,8 % chez les patients PV ($p=0,074$) L'efficacité du rituximab dans le traitement du PF semble proche de celle observée dans le PV
Tedbirt 2024 France (3)	Evaluer le taux de RC à long terme des patients ayant participé à l'essai Ritux3	Etude de cohorte prospective multicentrique, contrôlée. Grade B	83 des 90 patients atteints de pemphigus modéré à sévère inclus dans l'essai Ritux 3	Visite d'extension des patients du protocole Ritux 3 pour évaluation clinique et sérologique	Taux de RC sans traitement dans chaque groupe Taux de rechute à long terme depuis l'arrêt du protocole dans chaque groupe Evaluer l'efficacité du rituximab en 2 ^{ème} intention après la corticothérapie orale standard	La survie sans récurrence à 5 ans et 7 ans des patients du bras rituximab était supérieure à celle du bras corticothérapie seule (76.7% and 72.1% vs 35.3% and 35.3%) Le taux de rechute global était inférieur dans le bras rituximab par rapport au bras corticothérapie seule (42.2% vs 83.7%) Les patients ayant reçu

Tableau : Principales études cliniques évaluant l'efficacité et la tolérance du rituximab dans le pemphigus

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						<p>du rituximab en 2^{ème} intention avaient une survie sans récurrence moins longue que les patients ayant reçu du rituximab en 1^{ère} intention.</p> <p>Le rituximab utilisé en 1^{ère} intention permet d'obtenir une RC prolongée sans traitement depuis 5 ans chez plus de la moitié des patients.</p>
Werth 2021 Etats-Unis (4)	Comparer l'efficacité du rituximab + corticothérapie orale vs mycophenolate mofetil + corticothérapie orale dans les pemphigus modérés à sévères	Essai randomisé multicentrique en groupes parallèles portant sur 135 patients Grade A	135 patients atteints de pemphigus vulgaire	<p>Groupe rituximab (67 patients): 1000 à J1, J15, J168, et J182)</p> <p>Groupe mycophenolate mofetil (68 patients): 2 g/j</p> <p>Dans les 2 groupes, une corticothérapie orale était associée de 1 à 1,5mg/j en décroissance sur 6 mois.</p> <p>EN cas de maladie non contrôlée ou de</p>	<p>Taux de RC sans traitement à M12</p> <p>La dose cumulée de corticoïdes</p> <p>Nombre de poussées de la maladie</p>	<p>Le taux de RC sans traitement était de 40% dans le groupe rituximab vs 10 dans le groupe mycophenolate mofetil.</p> <p>La dose cumulée de corticoïdes était plus importante dans le groupe mycophenolate mofetil que dans le</p>

Tableau : Principales études cliniques évaluant l'efficacité et la tolérance du rituximab dans le pemphigus

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
				poussée, les doses de corticoïdes étaient augmentées de 20mg/j ou plus.		<p>groupe rituximab</p> <p>Le nombre de poussées de pemphigus était 7x supérieur dans le groupe mycophenolate mofetil par rapport au groupe rituximab (44 vs 6).</p> <p>Le rituximab est plus efficace que le mycophenolate mofetil en traitement de 1^{ère} intention du pemphigus.</p>
Mignard 2021 France(5)	Déterminer des facteurs de risque de rechute précoce chez les patients atteints de pemphigus et traités en 1 ^{ère} intention par rituximab	Analyse post-hoc de l'essai clinique Ritux3	90 cas de pemphigus modéré à sévère nouvellement diagnostiqués	Groupe rituximab (46 patients) 1g à J0 et J14 + corticothérapie à 0,5 mg/kg/j (forme modérée) ou 1mg/kg/j (forme sévère) en décroissance sur 3 à 6 mois	Comparaison de la sévérité initiale du pemphigus et des taux d'Ac anti-DSG 1 et 3 à M3 entre les patients rechuteurs et non rechuteurs	<p>Les patients présentant :</p> <ul style="list-style-type: none"> -PDAI initial ≥45 Et/ou -Ac anti-DSG1 à M3 ≥45 UI/mL Et/ou -Ac anti-DSG3 à M3 ≥130 UI/mL <p>Avaient une VPN de rechute de 98% et une VPP de</p>

Tableau : Principales études cliniques évaluant l'efficacité et la tolérance du rituximab dans le pemphigus

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						rechute de 50%. Ces résultats suggèrent qu'une perfusion additionnelle de rituximab à M6 pourrait prévenir des rechutes précoces
Sanchez 2018 France (6)	Evaluer l'efficacité et la tolérance d'un traitement d'entretien par rituximab en monothérapie chez des patients présentant un pemphigus récalcitrant avec corticodépendance ou corticorésistance	Etude rétrospective monocentrique sur 11 patients Grade C	11 patients pemphigus récalcitrants avec corticodépendance ou corticorésistance	Traitement d'entretien par rituximab en monothérapie du fait de la corticodépendance ou corticorésistance, chez des patients ayant obtenu une RC. La fréquence moyenne de perfusions était de 6 mois.	Taux de maintien de la RC Nombre d'effets indésirables	Durant la phase d'entretien, les 11 patients sont restés en rémission complète et aucun événement indésirable n'a été observé. Lors de leur dernière visite de suivi (médiane de 78 mois après le premier cycle de rituximab), 10 patients avaient même arrêté le traitement d'entretien par rituximab. Le rituximab en monothérapie est un traitement d'entretien efficace et

Tableau : Principales études cliniques évaluant l'efficacité et la tolérance du rituximab dans le pemphigus

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						bien toléré chez des patients ayant un pemphigus sévère corticorésistant.
Joly 2017 France (7)	Comparer l'efficacité du rituximab + corticothérapie orale à doses réduites vs corticothérapie standard à fortes doses dans les pemphigus modérés à sévères	Essai randomisé multicentrique en groupes parallèles portant sur 90 patients naïfs (74 PV et 16 PS) Grade A	90 cas de pemphigus modéré à sévère nouvellement diagnostiqués	Groupe rituximab (46 patients) 1g à J0 et J14 + corticothérapie à 0,5 mg/kg/j (forme modérée) ou 1mg/kg/j (forme sévère) en décroissance sur 3 à 6 mois vs Groupe corticothérapie standard (44 patients) de 1 à 1,5mg/kg/j (selon la sévérité) en décroissance sur 12 à 18 mois.	Taux de rémission complète sans traitement à 24 mois Dose cumulée de corticoïdes Nombre d'événements indésirables	89% des patients du groupe rituximab étaient en rémission complète sans traitement contre 34% dans le groupe corticothérapie seule. Délai médian d'obtention d'une RC était de 277 jours vs 677 jours. Durée médiane rémission était 7 fois plus importante dans le groupe rituximab. Dose cumulée de cortisone 3 fois moindre dans le groupe rituximab. Le nombre d'événement

Tableau : Principales études cliniques évaluant l'efficacité et la tolérance du rituximab dans le pemphigus

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						<p>s indésirables graves était 2x moindre dans le groupe rituximab.</p> <p>Le rituximab est plus efficace et mieux toléré que le traitement de référence par corticothérapie standard en traitement de 1^{ère} intention du pemphigus.</p>
Ahmed 2016 (8)	Evaluer l'efficacité de la combinaison rituximab + IgIV chez les patients présentant un pemphigus sévère avec contre-indication à l'utilisation de corticoïdes et immunosuppresseurs	Etude de cohorte prospective monocentrique, non contrôlée. Grade B	10 cas de PV modérés à sévères qui présentaient des contre-indications à la corticothérapie ou aux IS	1 ^{ère} phase comportant une première cure d'Ig à 2g/kg, un traitement d'attaque par rituximab à 375mg/m ² administré de façon hebdomadaire pendant 8 semaines puis un traitement d'entretien avec une perfusion mensuelle de rituximab pendant 4 mois associées à la poursuite des Ig. 2 ^{ème} phase consistait en une poursuite des cures mensuelles d'IgIV (2g/kg/cycle)	Taux de rémission complète Délai d'obtention du contrôle de la maladie Cinétique de décroissance des anticorps anti-Dsg	Contrôle de la maladie et la RC étaient obtenus chez tous les patients, respectivement 3,2 et 7,4 semaines en moyenne après le début du rituximab. Décroissance rapide et prolongée du taux d'anticorps anti-Dsg. Durant le long suivi après arrêt du rituximab (de 79,3 mois), aucune rechute ni aucun effet

Tableau : Principales études cliniques évaluant l'efficacité et la tolérance du rituximab dans le pemphigus

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
				<p>jusqu'à un taux de LB CD20+ ≥ 15%.</p> <p>3^{ème} phase : les Ig étaient poursuivies avec un espacement progressif.</p>		<p>secondaire n'ont été rapportés.</p> <p>L'association rituximab + IGIV est efficace en traitement d'attaque pour des patients ayant un pemphigus sévère avec contre-indication à l'utilisation d'une corticothérapie ou d'un IS.</p>
Currimbhoy 2016 Etats-Unis (9)	Evaluer l'efficacité et la tolérance de perfusions répétées de rituximab en monothérapie chez les patients n'ayant pas obtenu de RC ou ayant rechuté après la première perfusion de rituximab	Etude rétrospective monocentrique sur 38 patients Grade C	38 patients traités par rituximab en traitement d'attaque pour un pemphigus réfractaire (30 PV et 8 PS) selon le protocole hématologique ou rhumatologique	<p>En cas d'absence de RC, les patients recevaient un traitement d'entretien par 500mg de rituximab tous les 6 mois jusqu'à RC.</p> <p>En cas de rechute, une perfusion de rituximab 500mg était également administrée</p>	Taux de RC cumulée Nombre d'effets indésirables	<p>76% des patients ont nécessité au moins un second cycle de rituximab en raison de l'absence de RC ou d'une rechute.</p> <p>Pour les patients n'ayant pas obtenu de RC, 11 bénéficiaient d'un cycle supplémentaire, 5 de deux cycles et 3 de trois cycles.</p> <p>Le taux de rémission augmentait et le nombre de rechutes</p>

Tableau : Principales études cliniques évaluant l'efficacité et la tolérance du rituximab dans le pemphigus

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						diminuait avec la répétition des cycles. Les patients qui n'étaient pas en RC après un cycle ont finalement tous obtenu une RC après le traitement d'entretien.
Gregorio u 2014 (10)	Evaluer l'intérêt de perfusions répétées de rituximab par rapport à un cycle d'attaque unique dans l'obtention d'une rémission clinique prolongée chez des patients atteints de pemphigus récalcitrants.	Etude prospective randomisée portant sur 19 patients. Grade B	Patients suivis pour un pemphigus réfractaire (17 PV, 1 PS et 1 pemphigus végétant) corticorésistant, corticodépendant ou avec contre-indication à poursuivre la CTC systémique.	Le rituximab en traitement d'attaque était administré selon le protocole hématologique (375mg/m ² /semaine pendant 1 mois). Les patients étaient randomisés en 2 groupes : un groupe (10 patients) avec traitement d'attaque seul et un groupe (9 patients) avec traitement d'entretien par rituximab (correspondant à une perfusion à la dose de 375mg/m ² à M6). La décroissance de la CTC était réalisée selon le schéma suivant : diminution de 10 mg tous les 7-15 jours jusqu'à la	Taux de RC dans chaque groupe Taux de rechute de dans chaque groupe	Une RC était obtenue chez tous les patients après un délai médian de 16 mois après le traitement d'attaque. Une rechute survenait chez 8/19 patients, 4 à 21 mois après la RC, à distance de l'arrêt de la CTC (5/9 soit 55,5% dans le groupe avec traitement d'entretien et 3/10 soit 30% dans le groupe sans traitement d'entretien).

Tableau : Principales études cliniques évaluant l'efficacité et la tolérance du rituximab dans le pemphigus

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
				dose de 25mg/jour puis diminution de 5 mg tous les 7-15 jours		
Ahmed 2006 (11)	Evaluer l'efficacité de la combinaison rituximab + IgIV chez les patients atteints de pemphigus récalcitrants	Etude de cohorte prospective de 11 patients, non contrôlée. Grade B.	11 patients pemphigus sévères (>30% de surface corporelle atteinte) et récalcitrants à l'association corticothérapie générale et immunosuppresss eur.	Deux cycles de rituximab (375 mg/ m ² de surface corporelle) une fois par semaine pendant 3 semaines et des immunoglobulines intraveineuses (2g/kg de poids corporel) la quatrième semaine. Ce traitement d'induction a été suivi d'une perfusion mensuelle de rituximab et d'immunoglobulines intraveineuses pendant 4 mois consécutifs.	Taux de RC Durée de RC sans traitement Taux de rechute	RC obtenue après 7 à 10 perfusions de rituximab chez tous les patients. Les IS étaient arrêtés chez tous les patients après le 2 ^{ème} cycle de rituximab La durée moyenne de la RC sans traitement était de 31 mois. Deux patients ont présenté des rechutes à M12 et traitées avec succès par un cycle de rituximab. L'association aux Ig IV ne semble pas augmenter l'efficacité du rituximab, ni raccourcir le délai d'obtention de la RC.

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Identification des informations

Une recherche automatisée d'articles scientifiques publiés a été effectuée en interrogeant les bases de données informatiques Medline et Embase sans limite d'antériorité jusqu'en janvier 2025. Les mots clés sélectionnés étaient « pemphigus, pemphigus vulgaris, pemphigus foliaceus » associés à « rituximab ». Une recherche manuelle a également été effectuée à partir des sommaires des journaux suivants, sur 10 ans : « Archives of Dermatology », « British Journal of Dermatology », « Journal of American Academy of Dermatology », « Dermatology », « The Lancet », « The New England Journal of Medicine » et « Journal of investigative dermatology ».

Sélection des publications-lecture critique

La sélection des articles a été réalisée selon les recommandations du guide d'analyse de la littérature de la Haute Autorité de Santé. Les critères d'inclusions étaient un diagnostic confirmé de pemphigus et un traitement d'attaque par rituximab en 1^{ère} ligne ou en cas d'échec ou de contre-indication au traitement par corticoïdes (CTC) ou immunosuppresseur (IS). Les critères d'exclusion étaient : article de langue non anglaise, un suivi inférieur à 12 mois après le début du traitement par rituximab et certains types d'étude (rapport de cas cliniques isolés, petites séries de moins de 10 cas, revues de la littérature, correspondances et recommandations).

Une première sélection des articles a été réalisée sur le titre de l'article et une seconde sur le type d'article. Une troisième sélection a été faite sur le résumé de l'article en excluant les articles ne détaillant pas le suivi et les articles non en anglais. La dernière étape de sélection a été faite sur le texte complet et a permis d'exclure les articles sans données sur le suivi.

Résultats de la recherche

Cinquante articles répondaient aux critères d'inclusion dans cette revue de la littérature (soit 860 patients au total).

Le traitement d'entretien par rituximab était défini comme toutes les perfusions supplémentaires réalisées après le premier cycle de rituximab (15 publications faisaient état d'un traitement d'entretien par rituximab dont 6 étaient des cas cliniques ou des séries de cas).

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Vivien Hébert, Centre de référence des maladies bulleuses auto-immunes du CHU de Rouen. (<https://www.chu-rouen.fr/maladies-bulleuses-auto-immunes/> Tél : 02 32 88 13 77)

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Groupe de pilotage : Groupe rédactionnel

Dr Marina Alexandre, dermatologue, Bobigny ; Pr Christophe Bedane, dermatologue, Dijon ; Pr Frédéric Caux, dermatologue, Bobigny ; Dr Sébastien Debarbieux, dermatologue, Lyon ; Pr Vivien Hébert, dermatologue, Rouen ; Pr Saskia Oro, dermatologue, Créteil ; Pr Pascal Joly, dermatologue, Rouen ; Pr Manuelle Viguier, dermatologue, Reims.

Groupe de cotation : Groupe de relecture

Dr Fabienne Jouen, immunologiste, Rouen ; Dr Billal Tedbirt, dermatologue, Rouen ; Dr Marie-Laure Golinski, immunologiste, Rouen ; Dr Sabine Mignot, immunologiste, Paris ; Dr Florian Lombart, dermatologue, Amiens ; Dr Hervé Maillard, dermatologue, Le Mans ; Pr Laurent Misery, dermatologue, Brest ; Pr Philippe Musette, dermatologue, Bobigny ; Pr Gaëlle Quereux, dermatologue, Nantes, Dr Marine Chastagner, dermatologue, Lyon ; Dr Vannina Seta, dermatologue, Angers ; Dr Emmanuelle Le Bidre, dermatologue, Tours ; Dr G r me Bohelay, dermatologue, Bobigny ; Pr Anne Pham-Ledard, dermatologue, Bordeaux ; Dr Julie Pl e, dermatologue, Reims, Dr Catherine Picard-Dahan, dermatologue, Paris, Dr Christelle Le Roux-Villet, dermatologue, Bobigny, Dr Sophie Duvert-Lehembre, dermatologue, Lille, Pr Catherine Prost, dermatologue, Bobigny, Pr Michel D'Incan, dermatologue, Clermont-Ferrand, Dr Cl mence Lepelletier, dermatologue, Paris ; Dr Emmanuelle Tancrede, dermatologue, Paris, Pr Isabelle Bourgault Villada, dermatologue, Paris, Pr Nad ge Cordel, dermatologue, Pointe-  Pitre, association pemphigus-pemphigo de.

Gestion des int r ts d clar s

Tous les participants   l' laboration du PNDS Pemphigus ont rempli une d claration d'int r t disponible sur le site internet du centre de r f rence <https://www.chu-rouen.fr/maladies-bulleuses-auto-immunes/>.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

3 réunions physiques ont été organisés par le comité de pilotage.

Les réunions physiques du comité rédactionnel se sont tenues les 11 octobre 2014, 11 avril 2025 et 2 octobre 2025.

Le PNDS a été relu et validé par l'ensemble du groupe de relecture via un fichier informatique commun modifiable.

Références bibliographiques

1. Hébert V, Hamwi S, Tancrede-Bohin E, Quéreux G, Pham-Ledard A, Caux F, et al. Optimizing Pemphigus Management With Rituximab and Short-Term Relapse Predictors. *JAMA Dermatol.* 1 avr 2025;161(4):399-405.
2. Tedbirt B, Houivet E, Maho-Vaillant M, Golinski ML, Calbo S, Prost-Squarcioni C, et al. Long-Term Efficacy and Safety of Rituximab in Patients With Pemphigus Foliaceus Compared With Pemphigus Vulgaris. *JAMA Dermatol.* 1 avr 2025;161(4):444-6.
3. Tedbirt B, Maho-Vaillant M, Houivet E, Mignard C, Golinski ML, Calbo S, et al. Sustained Remission Without Corticosteroids Among Patients With Pemphigus Who Had Rituximab as First-Line Therapy: Follow-Up of the Ritux 3 Trial. *JAMA Dermatol.* 1 mars 2024;160(3):290-6.
4. Werth VP, Joly P, Mimouni D, Maverakis E, Caux F, Lehane P, et al. Rituximab versus Mycophenolate Mofetil in Patients with Pemphigus Vulgaris. *N Engl J Med [Internet].* 19 mai 2021 [cité 29 sept 2021]; Disponible sur: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa2028564>
5. Mignard C, Maho-Vaillant M, Golinski ML, Balayé P, Prost-Squarcioni C, Houivet E, et al. Factors Associated With Short-term Relapse in Patients With Pemphigus Who Receive Rituximab as First-line Therapy: A Post Hoc Analysis of a Randomized Clinical Trial. *JAMA Dermatol.* 18 mars 2020;
6. Sanchez J, Ingen-Housz-Oro S, Chosidow O, Antonicelli F, Bernard P. Rituximab as Single Long-term Maintenance Therapy in Patients With Difficult-to-Treat Pemphigus. *JAMA Dermatol.* 1 mars 2018;154(3):363-5.
7. Joly P, Maho-Vaillant M, Prost-Squarcioni C, Hébert V, Houivet E, Calbo S, et al. First-line rituximab combined with short-term prednisone versus prednisone alone for the treatment of pemphigus (Ritux 3): a prospective, multicentre, parallel-group, open-label randomised trial. *Lancet Lond Engl.* 22 mars 2017;
8. Ahmed AR, Nguyen T, Kaveri S, Spigelman ZS. First line treatment of pemphigus vulgaris with a novel protocol in patients with contraindications to systemic corticosteroids and immunosuppressive agents: Preliminary retrospective study with a seven year follow-up. *Int Immunopharmacol.* mai 2016;34:25-31.
9. Currimbhoy S, Zhu V, Dominguez AR, Pandya AG. Rituximab in the treatment of 38 patients with Pemphigus with long-term follow-up. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV.* juin 2016;30(6):1050-2.
10. Gregoriou S, Giatrakou S, Theodoropoulos K, Katoulis A, Loumou P, Toumbis-Ioannou E, et al. Pilot study of 19 patients with severe pemphigus: prophylactic treatment with rituximab does not appear to be beneficial. *Dermatol Basel Switz.* 2014;228(2):158-65.
11. Ahmed AR, Spigelman Z, Cavacini LA, Posner MR. Treatment of pemphigus vulgaris with rituximab and intravenous immune globulin. *N Engl J Med.* 26 oct 2006;355(17):1772-9.