https://doi.org/10.22516/25007440.1447

Reporte de caso

Enfermedad relacionada con IgG4: un caso de compromiso pancreático y extrapancreático en una mujer afrocolombiana

IgG4-related disease: A case of pancreatic and extrapancreatic involvement in an Afro-Colombian woman

Rita Sierra-Merlano,[1] Betty Morales-Arrieta,[2] Michel Rafael Pérez-Marrugo.[3*]

ACCESO ABIERTO

Citación:
Sierra-Merlano R, Morales-Arrieta B, Pérez-Marrugo MR. Enfermedad relacionada con IgG4: un caso de compromiso pancreático y extrapancreático en una mujer afrocolombiana. Revista. colomb. Gastroenterol. 2026;41(3):342-348.
https://doi.org/10.22516/25007440.1447

[1] Médico, especialista en Medicina Interna y Reumatología. Doctor en Ciencias de la Educación. Profesor de Medicina, Universidad de Cartagena. Cartagena, Colombia.
[2] Médica Gastroenteróloga, PhD en Hepatología, Universidad Autónoma de Barcelona. Profesora de Medicina, Universidad de Cartagena. Cartagena, Colombia.
[3] Médico General, residente de Medicina Interna, Hospital Universitario del Caribe. Cartagena, Colombia.

***Correspondencia**: Michel Rafael Pérez-Marrugo.
mperezm12@unicartagena.edu.co

Fecha recibido: 06/09/2025
Fecha aceptado: 07/05/2026

Resumen

Introducción: la enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es un trastorno fibroinflamatorio sistémico de reciente descripción, caracterizado por infiltrado linfoplasmocitario denso, fibrosis en patrón estoriforme, flebitis obliterante y respuesta favorable a glucocorticoides. Su diagnóstico continúa siendo un reto, pues suele simular procesos neoplásicos o autoinmunes. **Presentación del caso**: mujer afrocolombiana de 60 años con antecedente de ictericia obstructiva, pérdida de peso y lesión pancreática inicialmente sospechosa de neoplasia. Se realizó colecistectomía con hallazgos histopatológicos de pancreatitis esclerosante linfoplasmocitaria, con infiltrado rico en células IgG4 y fibrosis estoriforme. La serología mostró niveles de IgG4 >5 veces el límite superior. La paciente presentó, además, hipertrofia de glándulas salivales y adenopatías cervicales, con respuesta clínica completa al tratamiento con glucocorticoides. **Discusión**: el caso corresponde al fenotipo clínico multiorgánico descrito en la literatura, cumpliendo con los criterios de clasificación ACR/EULAR 2019 para ER-IgG4. La sospecha inicial de neoplasia pancreática condujo a intervención quirúrgica innecesaria, lo que ilustra la dificultad diagnóstica de esta entidad. Este sería el primer caso reportado en la región Caribe de Colombia en un paciente afrodescendiente, lo cual aporta evidencia sobre la variabilidad fenotípica y la necesidad de un abordaje multidisciplinario. **Conclusión**: la ER-IgG4 debe considerarse en el diagnóstico diferencial de masas pancreáticas y biliares. El reconocimiento temprano evita procedimientos invasivos innecesarios y permite instaurar el tratamiento con glucocorticoides, que logra la remisión clínica.

Palabras clave

Enfermedad relacionada con inmunoglobulina G4, pancreatitis autoinmune, glándulas salivales.

Abstract

Introduction: IgG4-related disease (IgG4-RD) is a recently described systemic fibroinflammatory disorder characterized by dense lymphoplasmacytic infiltrate, storiform fibrosis, obliterative phlebitis, and a favorable response to glucocorticoids. Its diagnosis remains challenging because it often mimics neoplastic or autoimmune processes. **Case presentation:** A 60-year-old Afro-Colombian woman with a history of obstructive jaundice, weight loss, and a pancreatic lesion initially suspected to be a neoplasm. She underwent cholecystectomy, with histopathological findings of lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis, showing an infiltrate rich in IgG4-positive cells and storiform fibrosis. Serology showed IgG4 levels >5 times the upper limit of normal. The patient also presented salivary gland hypertrophy and cervical lymphadenopathy, with a complete clinical response to glucocorticoid treatment. **Discussion:** The case corresponds to the multiorgan clinical phenotype described in the literature, meeting the 2019 ACR/EULAR classification criteria for IgG4-RD. The initial suspicion of pancreatic neoplasia led to an unnecessary surgical intervention, illustrating the diagnostic difficulty of this entity. This would be the first case reported in the Caribbean region of Colombia in an Afro-descendant patient, contributing evidence on phenotypic variability and the need for a multidisciplinary approach. **Conclusion:** IgG4-RD should be considered in the differential diagnosis of pancreatic and biliary masses. Early recognition prevents unnecessary invasive procedures and allows initiation of glucocorticoid treatment, which achieves clinical remission.

Keywords

Immunoglobulin G4-related disease, autoimmune pancreatitis, salivary glands.

© 2026 Asociación Colombiana de Gastroenterología

INTRODUCCIÓN

La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es un nuevo trastorno fibroinflamatorio sistémico descrito hace 22 años[1] y en 2012 se estandarizó la nomenclatura actual[2]. Esta enfermedad se caracteriza histopatológicamente por infiltrado linfoplasmocitario denso, células IgG4 positivas, fibrosis en patrón estoriforme y flebitis obliterante. La ER-IgG4 puede comprometer de manera simultánea cualquier órgano, aumentarlos de volumen, simular tumores, neoplasias, infecciones o enfermedades autoinmunes, sin dolor o fiebre, lo que dificulta el diagnóstico[3,4].

El espectro clínico de la ER-IgG4 es amplio, asociado a los órganos comprometidos, la presentación es insidiosa y suele acompañarse de síntomas constitucionales. La enfermedad afecta con mayor frecuencia algunos órganos o localizaciones: páncreas, árbol biliar, retroperitoneo, riñones, glándulas salivales, lacrimales y ganglios linfáticos[5,6]. El diagnóstico definitivo de la ER-IgG4 requiere hallazgos histológicos con inmunohistoquímica, la correlación clínico-patológica y la serología complementaria. Los niveles séricos elevados de IgG4 o infiltración tisular aislada no confirman el diagnóstico[7,8].

La epidemiología de la ER-IgG4 no está completamente definida. En Estados Unidos, un estudio de cohorte retrospectiva de reclamaciones de seguros en adultos informó una edad media de 56,5 años, y son más frecuentes en mujeres (el 57,6%) y con fototipo de piel blanco (el 66% de los casos). La prevalencia en 2019 fue de 5,3 por 100.000 habitantes, con una incidencia de 0,78 a 1,39 casos por 100.000 personas-año en 2015 y 2019, respectivamente. Los autores sugieren que este aumento podría relacionarse con el mejor reconocimiento de la enfermedad[9].

La ER-IgG4 se ha caracterizado ampliamente en Japón[10] y Estados Unidos[9], y mucho menos en Latinoamérica, incluida Colombia. El conocimiento de la ER-IgG4 en Colombia proviene de informes de casos. La publicación con la mayor cantidad de casos de ER-IgG4, encontrada en nuestra búsqueda, es de 2018, con 16 casos con histopatología confirmatoria en un hospital universitario[11]. En esa serie, histopatológicamente los órganos más afectados fueron: páncreas, mama, apéndice cecal y retroperitoneo; llama la atención la baja frecuencia de los órganos clínicamente detectables, como ganglios, glándulas lacrimales y salivales.

El presente caso describe a una paciente mujer, afrocolombiana con ER-IgG4 que consultó por compromiso sistémico, pancreático y biliar, con sospecha de compromiso previo de glándulas salivales sugestivo de síndrome de Sjögren. En el caso se enfatiza en el abordaje diagnóstico integral, el tratamiento y la correlación con fenotipos clínicos recientemente propuestos[12,13].

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una mujer de 60 años, fototipo IV. Ingresó a Reumatología remitida del servicio de Hepatología con diagnóstico de trabajo de ER-IgG4 para el diagnóstico diferencial con enfermedades reumáticas autoinmunes en tratamiento con prednisolona 40 mg/día dos meses antes. Al momento de la consulta estaba asintomática y con resolución completa de las manifestaciones gastrointestinales, osteomusculares y del agrandamiento ocular y cervical anotados en la historia clínica. También negó síntomas o signos de enfermedad autoinmune inflamatoria, antecedentes tóxicos, ocupacionales o autoinmunes personales o familiares.

Un año antes había presentado síndrome ictérico obstructivo, astenia, adinamia, coluria, acolia y pérdida de peso. Fue referida de la consulta de cirugía general a urgencias por sospecha diagnóstica de colecistitis aguda y durante la internación se identificó un síndrome ictérico obstructivo que derivó en la realización de colangiorresonancia con evidencia de lesión de apariencia neoplásica en la cabeza del páncreas y pérdida del plano de clivaje con el lóbulo hepático izquierdo y la cámara gástrica adyacente, colédoco proximal de 16 mm de diámetro, vía biliar intrahepática normal y vesícula biliar poco distendida no valorable. Ante la sospecha de tumor periampular, se le practicó una biopsia de páncreas por endosonografía, que mostró un proceso inflamatorio crónico asociado a fibrosis con limitación por el tamaño de la muestra. Dado lo poco concluyente del informe, se le realizó un abordaje quirúrgico con colecistectomía y colangiografía intraoperatoria.

Después del procedimiento quirúrgico, se informaron los hallazgos de la muestra de vesícula biliar: conducto cístico con extensa fibrosis e inflamación aguda y crónica, vesícula biliar con alteración de la histoarquitectura por inflamación crónica transmural y el tejido pancreático con fibrosis estoriforme, infiltrado linfoplasmocitario con eosinófilos, parénquima pancreático sin criterios de malignidad, ganglio linfático de morfología habitual y diagnóstico de colecistitis crónica, fibrosis del conducto cístico y pancreatitis esclerosante linfoplasmocitaria (PELP) (**Figuras 1** y **2**). Previo al estudio histoquímico, en la consulta de cirugía general se documentaron adenopatías cervicales con ecografía de cuello que mostraron glándulas submandibulares heterogéneas, aumentadas de tamaño, con lesiones mixtas intraglandulares e incremento de la vascularización con parótidas y tiroides normal.

La inmunohistoquímica correspondiente al espécimen de páncreas reveló tejido fibroconectivo, hialinosis estromal, marcada inflamación crónica plasmocitaria y relación IgG4/IgG del 90%, compatible con ER-IgG4. La serología mostró niveles séricos de IgG4 >5 veces el límite superior

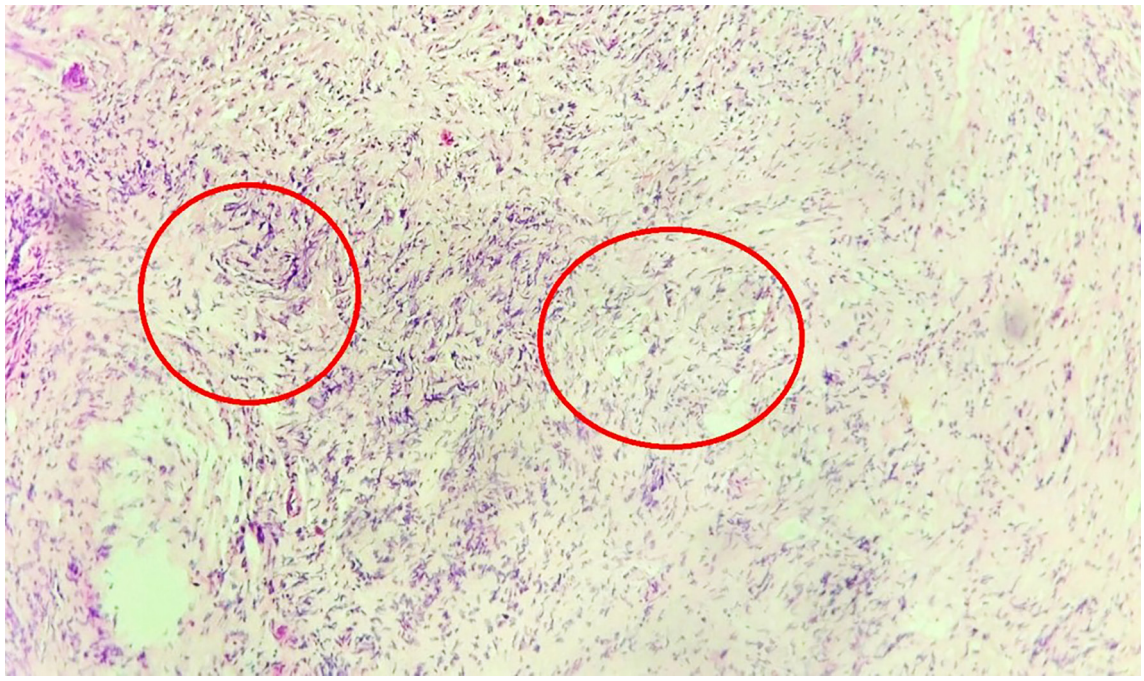


Figura 1. Rotulado como biopsia de pâncreas, corte 10x. Tejido sustituido por proliferación fibroinflamatoria. Presencia de fibrosis estoriforme en áreas focales (círculos) e infiltrado inflamatorio crónico linfoplasmocitario. Imagen propiedad de los autores.

de la normalidad, hemograma sin citopenias ni eosinofilia periférica y autoanticuerpos dirigidos contra el ADN de doble cadena del núcleo celular (anti-dsDNA), autoanticuerpos dirigidos contra las proteínas celulares Ro y La (anti-Ro/La) y autoanticuerpos dirigidos contra las proteínas Smith (anti-Sm). Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) negativos (**Tabla 1**).

La hipertrofia bilateral de glándulas salivales, el compromiso clínico e histopatológico pancreático y de la vía biliar, junto con la inmunohistoquímica y los niveles séricos elevados de IgG4 y la buena respuesta a los glucocorticoides permitieron establecer el diagnóstico de ER-IgG4. En la **Tabla 2** se muestran los criterios de ER-IgG4 de inclusión ACR/EULAR 2019 y ninguno de exclusión (**Tabla 2**).

DISCUSIÓN

La ER-IgG4 es una condición inmune multisistémica de espectro clínico amplio, evolución insidiosa, baja prevalencia, menor que otras enfermedades raras como el lupus eritematoso sistémico y la esclerosis sistémica, y descrita recientemente, lo que hace que el diagnóstico clínico sea difícil y conlleva el riesgo de daño orgánico irreversible cuando no se diagnostica y trata de forma oportuna[5,7].

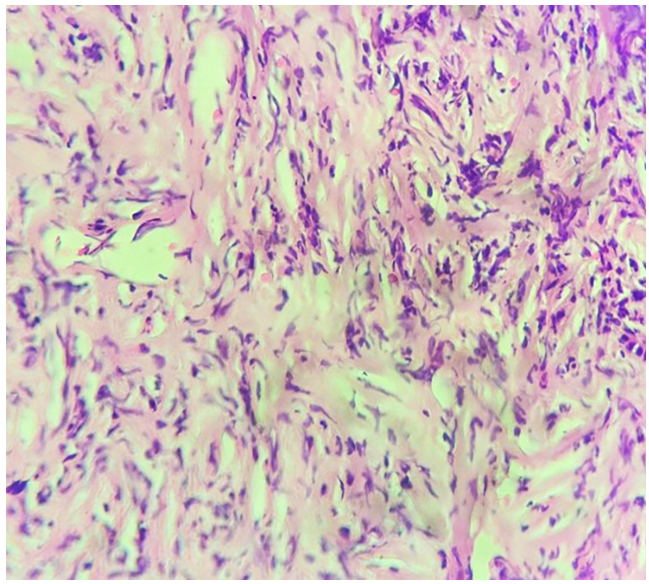


Figura 2. Rotulado como biopsia de páncreas, corte 40x. En la muestra se observan fragmentos de tejido fibroconectivo con fibrosis densa organizada en un patrón estoriforme, caracterizada por haces de colágeno dispuestos en forma entrecruzada y en remolino. Se observa, además, un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario difuso, distribuido entre los haces de colágeno. Imagen propiedad de los autores.

Tabla 1. Resultados del laboratorio clínico

Examen (unidad)	Resultado	Valor de referencia	Interpretación
IgG4 sérica (mg/dL)	**7880**	≥200	**>5 × LSN**
Glóbulos blancos (×10⁹/L)	8,01	4,5-10,9	Normal
Hemoglobina (g/dL)	**10,8**	12-15	Disminuida
VCM (fL)	96,3	80-100	Normal
Plaquetas (×10⁹/L)	298	150-450	Normal
Neutrófilos absolutos (×10⁹/L)	4,24	2,0-7,5	Normal
Linfocitos absolutos (×10⁹/L)	2,21	1,0-4,8	Normal
Eosinófilos absolutos (×10⁹/L)	0,20	0,04-0,50	Normal
C3 (mg/dL)	84	80-178	Normal
C4 (mg/dL)	25	15-45	Normal
Anti-dsDNA	Negativo	Negativo	Normal
Anti-Sm	Negativo	Negativo	Normal
Anti-SSA/Ro	Negativo	Negativo	Normal
Anti-SSB/La	Negativo	Negativo	Normal
ANCA	Negativo	Negativo	Normal

ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos; Anti-dsDNA: nticuerpos contra ADN de doble cadena; Anti-Sm: anticuerpos contra el antígeno Smith; Anti-SSA/Ro: anticuerpos contra el antígeno Ro (SSA); Anti-SSB/La: Anticuerpos contra el antígeno La (SSB); C3: componente 3 del sistema del complemento; C4: componente 4 del sistema del complemento; Hb: hemoglobina; IgG4: inmunoglobulina G subtipo 4; LSN: límite superior de la normalidad; VCM: volumen corpuscular medio. Tabla elaborada por los autores.

El caso presentado corresponde al subtipo clínico 1 descrito por Lanzillotta y colaboradores, con altos niveles séricos de IgG4, multiorgánico y buena respuesta a glucocorticoides[12], cumple con los criterios ACR/EULAR 2019[8], con hallazgos histopatológicos característicos: infiltrado linfoplasmocitario con eosinófilos, fibrosis estoriforme y relación IgG4+/IgG total mayor de 40%, que sustentan el diagnóstico de pancreatitis esclerosante linfoplasmocitaria (PELP), la manifestación prototípica de ER-IgG4 a nivel del sistema digestivo[14].

La ER-IgG4 presenta uno de los principales retos diagnósticos al presentarse como masas simulando tumores o aumento de volumen de órganos que simulan malignidad. En una cohorte japonesa de 334 pacientes, más del 50% inició con imágenes de cáncer, lo que los llevó a procedimientos quirúrgicos innecesarios[10]. En el caso presentado, la intervención quirúrgica se motivó por la sospecha de neoplasia pancreática sin sospecha de ER-IgG4. Igualmente, el compromiso de masas en el cuello llevó a diagnósticos de entidades más frecuentes y conocidas por la comunidad médica: adenopatías y el síndrome de Sjögren, este último favorecido por las poliartralgias sistémicas antes del inicio de las manifestaciones de la vía biliar.

En la ER-IgG4, el compromiso de múltiples órganos sincrónicos o secuenciales se ha documentado en las series de Colombia y otros países, y es un patrón muy frecuente en otras enfermedades autoinmunes[6,11,15]; en este caso, el compromiso pancreático, biliar y de glándulas salivales permitió la sospecha diagnóstica. Hasta donde la revisión bibliográfica lo demuestra, este sería el primer caso de ER-IgG4 en la costa Caribe y el segundo caso con piel de fototipo alto en afrocolombianos[16].

Un indicador de diagnóstico de la ER-IgG4[8] es la respuesta a los glucocorticoides relacionada con la patogenia de la enfermedad, ya que se ha identificado la participación de linfocitos T CD4+ citotóxicos SLAMF7+ y de células B/plasmoblastos en el proceso de fibrosis y daño tisular. En este caso hubo una respuesta favorable con la remisión completa al uso de prednisolona en las dosis recomendadas. En la literatura revisada se recomienda iniciar el tratamiento con prednisolona en dosis de 0,6 mg/kg/día durante 2 a 4 semanas, haciendo una reducción gradual durante 2 a 3 meses para evitar reducciones superiores a 0,4 mg/día y llegar a una dosis de mantenimiento de 2,5 a 5 mg/día durante entre 1 y 3 años[17]. Existe menos información sobre las recaídas y su tratamiento. En casos refractarios o recaídas, hay informes con el inhibidor de Cd-20, rituximab para mantener la remisión[18] y menor información disponible sobre el inebilizumab dirigido contra CD19 en las células B[19].

CONCLUSIONES

Este caso clínico muestra el comportamiento multiorgánico, sistémico e insidioso de la ER-IgG4. El inicio de la presentación clínica con manifestaciones de la vía biliar con presencia de masa pancreática e ictericia obstructiva con imágenes de alta tecnología y biopsia mínimamente invasiva permitió evidenciar y sospechar un tumor de comportamiento incierto, que, junto a los hallazgos histológicos de infiltrado linfoplasmocitario con fibrosis en un patrón estoriforme, permitieron la sospecha y la comprobación de la entidad ER-IgG4, una enfermedad de muy baja prevalencia en Colombia y sin informe de casos previos en la región Caribe colombiana[20].

También se pudo demostrar que el conocimiento de la entidad ER-IgG4 por la comunidad médica y el abordaje

Tabla 2. Criterios ACR/EULAR 2019 para ER-IgG4

Dominio	Criterio	¿Criterio presente? Sí/No	Puntaje	Caso presente
Histopatología A	Denso infiltrado linfoplasmocítico		4	0
Histopatología B	Denso infiltrado linfoplasmocítico + flebitis obliterante		6	0
Histopatología C	Denso infiltrado linfoplasmocítico y fibrosis estoriforme ± flebitis obliterante		13	13
Inmunotinción	Relación IgG4+: IgG+ de 0%–40% y 0–9 células/hpf		0	0
Inmunotinción	Relación IgG4+: IgG+ ≥41% con pocas células o ≥10 células, pero <41%		7	0
Inmunotinción	Relación IgG4+/IgG+ 41%–70% y ≥10 células o ≥71% con 10–50 células/hpf		14	0
Inmunotinción	Relación IgG4+/IgG+ ≥71% y ≥51 células/hpf		16	16
IgG4 sérico	Normal o no chequeado		0	0
IgG4 sérico	> normal, pero < 2× LSN		4	0
IgG4 sérico	Entre 2× y 5× LSN		6	0
IgG4 sérico	>5× Límite Superior Normal		11	11
Glándulas: compromiso bilateral lacrimal, parótida, sublingual y submandibular que puede ser clínico o imagenológico	Sin compromiso de glándulas		0	0
Glándulas	1 set de glándulas comprometidas		4	4
Glándulas	2 o más glándulas comprometidas		14	0
Tórax	No verificado o ninguno de los ítems presentes		0	0
Tórax	Engrosamiento peribroncovascular y septal		4	0
Tórax	Tejido blando en banda paravertebral en el tórax		10	0
Páncreas y árbol biliar	No verificado o ninguno de los ítems presentes		0	0
Páncreas y árbol biliar	Crecimiento difuso del páncreas (pérdida de las lobulaciones)		8	0
Páncreas y árbol biliar	Aumento difuso del páncreas y borde en forma de cápsula con realce disminuido		11	0
Páncreas y árbol biliar	Cualquiera de los anteriores más compromiso del árbol biliar		19	19
Riñón	No verificado o ninguno de los ítems presentes		0	0
Riñón	Hipocomplementemia		6	0
Riñón	Engrosamiento de la pelvis renal/tejidos blandos		8	0
Riñón	Áreas de baja densidad en la corteza renal bilateralmente		10	0
Retroperitoneo	No verificado o ninguno de los ítems presentes		0	0
Retroperitoneo	Engrosamiento difuso de la pared de la aorta abdominal		4	0
Retroperitoneo	Tejido blando circunferencial o anterolateral alrededor de la aorta infrarrenal o de las arterias ilíacas		8	0
	Total (≥20 sugiere IgG4-RD): 63.			

hpf: campo de gran aumento; IgG: inmunoglobulina G; IgG4: Inmunoglobulina G subtipo 4; IgG4-RD: enfermedad relacionada con IgG4; LSN: límite superior de la normalidad. Tabla elaborada por los autores.

multidisciplinario del mismo facilita el diagnóstico y permite la integración de las manifestaciones clínicas con los hallazgos de imágenes, histopatológicos y serológicos dado el bajo rendimiento diagnóstico de los marcadores serológicos aislados, como el nivel sérico de IgG4[3,8]. Es importante tener en cuenta que el tratamiento con glucocorticoides aporta en términos de diagnóstico, y es la recomendación inicial y central en el tratamiento de esta enfermedad. Sin embargo, se requiere de vigilancia estricta y tratamiento a largo plazo, lo que plantea retos aún no definidos al tratarse de una enfermedad rara y de reciente descripción en la literatura médica[5].

La publicación de los casos de ER-IgG4 en Colombia contribuye al conocimiento de la enfermedad, y en especial la sospecha clínica temprana desde la atención primaria, enfatizando en la importancia de la detección y estudio de las masas tumorales y pseudotumorales con algoritmos diagnósticos que permitan la caracterización oportuna de las mismas, y en las que son detectables desde el examen clínico, como la hipertrofia de glándulas salivales y adenopatías.

Finalmente, la publicación de este caso, de una mujer afrocolombiana en la región Caribe de Colombia, contribuye a fortalecer la evidencia clínica de la ER-IgG4 en Colombia y Latinoamérica, una región con escasa representación en la literatura, lo que contribuye a su búsqueda activa temprana para evitar daños irreversibles.

Consideraciones éticas

El presente reporte de caso se elaboró de conformidad con los principios éticos de la Declaración de Helsinki y con lo establecido en la Resolución 8430 de 1993 del Ministerio de Salud de Colombia. Los procedimientos diagnósticos y terapéuticos descritos correspondieron a la atención clínica; no se realizaron intervenciones adicionales con fines de investigación.

Consentimiento informado

Se declara que los autores obtuvieron consentimiento expreso, libre e informado por parte de la paciente para la publicación del caso en mención, preservando la confidencialidad de su información clínica.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Uso de inteligencia artificial

La herramienta no fue utilizada para la generación de datos, análisis de resultados, elaboración de conclusiones ni sustituyó el criterio académico y científico de los autores.

Fuentes de financiación

Ninguna, autofinanciado.

Contribución de los autores

- Diseño y concepción del estudio: Betty Morales-Arrieta, Michel Pérez-Marrugo, Rita Sierra-Merlano.
- Adquisición de datos: Michel Pérez-Marrugo, Rita Sierra-Merlano.
- Redacción del manuscrito: Rita Sierra-Merlano, Michel Pérez-Marrugo.
- Revisión crítica: Betty Morales-Arrieta, Rita Sierra-Merlano.

REFERENCIAS

1. Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, Eishi Y, Koike M, Tsuruta K, et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease. J Gastroenterol. 2003;38(10):982-984. https://doi.org/10.1007/s00535-003-1175-y
2. Stone JH, Khosroshahi A, Deshpande V, Chan JK, Heathcote JG, Aalberse R, et al. Recommendations for the nomenclature of IgG4-related disease and its individual organ system manifestations. Arthritis Rheum. 2012;64(10):3061-3067. https://doi.org/10.1002/art.34593
3. Arias-Intriago M, Gomolin T, Jaramillo F, Cruz-Enríquez AC, Lara-Arteaga AL, Tello-De-la-Torre A, et al. IgG4-related disease: current and future insights into pathological diagnosis. Int J Mol Sci. 2025;26(11):5325. https://doi.org/10.3390/ijms26115325
4. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. N Engl J Med. 2012;366(6):539-551. https://doi.org/10.1056/NEJMra1104650
5. Okazaki K, Ikeura T, Uchida K. Can we cure IgG4-related diseases? Curr Opin Immunol. 2025;95:102564. https://doi.org/10.1016/j.coi.2025.102564
6. Miyabe K, Zen Y, Cornell LD, Rajagopalan G, Chowdhary VR, Roberts LR, et al. Gastrointestinal and extra-intestinal manifestations of IgG4-related disease. Gastroenterology. 2018;155(4):990-1003.e1. https://doi.org/10.1053/j.gastro.2018.06.082

7. Wallace ZS, Katz G, Hernandez-Barco YG, Baker MC. Current and future advances in practice: IgG4-related disease. Rheumatol Adv Pract. 2024;8(2):rkae020. https://doi.org/10.1093/rap/rkae020
8. Wallace ZS, Naden RP, Chari S, Choi HK, Della-Torre E, Dicaire JF, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for IgG4-related disease. Ann Rheum Dis. 2020;79(1):77-87. https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2019-216561
9. Wallace ZS, Miles G, Smolkina E, Petruski-Ivleva N, Madziva D, Cook C, et al. Incidence, prevalence and mortality of IgG4-related disease in the USA: a claims-based analysis of commercially insured adults. Ann Rheum Dis. 2023;82(7):957-962. https://doi.org/10.1136/ard-2023-223950
10. Yamada K, Yamamoto M, Saeki T, Mizushima I, Matsui S, Fujisawa Y, et al. New clues to the nature of immunoglobulin G4-related disease: a retrospective Japanese multicenter study of baseline clinical features of 334 cases. Arthritis Res Ther. 2017;19(1):262. https://doi.org/10.1186/s13075-017-1467-x
11. Silva N, Calvache N, Muñoz N, Londoño R, Pérez B, Pacheco R. Caracterización histológica y clínica de pacientes con enfermedad relacionada con inmunoglobulina G4 en un centro de alta complejidad en Cali, Colombia. Rev Esp Patol. 2018;51(4):224-31. https://doi.org/10.1016/j.patol.2018.01.004
12. Lanzillotta M, Campochiaro C, Mancuso G, Ramirez GA, Capurso G, Falconi M, et al. Clinical phenotypes of IgG4-related disease reflect different prognostic outcomes. Rheumatology (Oxford). 2020;59(9):2435-42. https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa221
13. Chen LYC. IgG4-related disease for the hematologist. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2024;2024(1):594-603. https://doi.org/10.1182/hematology.2024000584
14. Motor J, Gajewska A, Cienkowski K, Langner S, Durko Ł, Malecka-Wojciesko E. IgG4-related disease: focus on digestive system involvement. Front Immunol. 2025;16:1584107. https://doi.org/10.3389/fimmu.2025.1584107
15. Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, Urban ML, Bajema I, Schleinitz N, et al. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. Nat Rev Rheumatol. 2025;21(5):275-90. https://doi.org/10.1038/s41584-025-01240-x
16. Díaz-Ramírez GS, Medina-Quintero LF, Salinas-César A, Zea-Vera AF. Dacrioadenitis por enfermedad relacionada con IgG4 en una adolescente afrodescendiente de Colombia. Reumatol Clin. 2018;14(3):164-167. https://doi.org/10.1016/j.reuma.2016.11.002
17. Kamisawa T, Kuruma S, Chiba K. The Treatment of IgG4-Related Diseases in the Hepatobiliary-Pancreatic System. Semin Liver Dis. 2016;36(3):291-296. https://doi.org/10.1055/s-0036-1584324
18. Lanzillotta M, Fernàndez-Codina A, Culver E, Ebbo M, Martinez-Valle F, Schleinitz N, et al. Emerging therapy options for IgG4-related disease. Expert Rev Clin Immunol. 2021;17(5):471-83. https://doi.org/10.1080/1744666X.2021.1902310
19. Perugino C, Culver EL, Khosroshahi A, Zhang W, Della-Torre E, Okazaki K, et al. Efficacy and Safety of Inebilizumab in IgG4-Related Disease: Protocol for a Randomized Controlled Trial. Rheumatol Ther. 2023;10(6):1795-1808. https://doi.org/10.1007/s40744-023-00593-7
20. Löhr JM, Beuers U, Vujasinovic M, Alvaro D, Frøkjær JB, Buttgereit F, et al. European Guideline on IgG4-related digestive disease - UEG and SGF evidence-based recommendations. United European Gastroenterol J. 2020;8(6):637-666. https://doi.org/10.1177/2050640620934911