

CASO CLÍNICO

Enfermedad relacionada con IgG4 con fenotipo pancreatohepatobiliar: un desafío diagnóstico frente a la patología neoplásica

- IgG4-related disease with pancreatohepatobiliary phenotype: a diagnostic challenge against neoplastic pathology
- Doença relacionada a IgG4 com fenótipo pancreatohepatobiliar: um desafio diagnóstico frente à patologia neoplásica

Juan Pablo Roda¹

ORCID: 0009-0007-8424-8618

Antonella Tavani¹

ORCID: 0009-0006-0704-4737

Leonardo Oliva¹

ORCID: 0009-0004-3036-9674

Gabriela Ormaechea¹

ORCID: 0000-0002-2981-7722

¹-Universidad de la República.
Facultad de Medicina. Unidad
Académica Médica A.

Resumen

Introducción: La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es una entidad fibroinflamatoria sistémica de naturaleza inmunomediada que puede comprometer virtualmente cualquier órgano, mimetizando frecuentemente procesos neoplásicos. El fenotipo pancreatohepatobiliar es la manifestación más común, constituyendo un desafío diagnóstico dado su similitud imagenológica con colangiocarcinoma hiliar o tumor de Klatskin.

Caso Clínico: Se describe el caso de un paciente masculino de 63 años que consultó por un cuadro de 15 días de epigastralgia, ictericia obstructiva y pérdida ponderal de 15 kg. Tras la aplicación de los criterios ACR/EULAR 2019 para ER-IgG4, el paciente sumó un total de 23 puntos, cumpliendo formalmente con los requisitos para una clasificación definitiva de la enfermedad al superar el umbral de 20 puntos. Se inició tratamiento con prednisona observándose una franca remisión bioquímica con normalización de la bilirrubina y el CA 19-9; esta excelente respuesta biológica permitió confirmar la etiología benigna y evitar una cirugía de alta morbilidad.

Conclusiones: El reconocimiento temprano de los patrones radiológicos característicos y la excelente respuesta biológica a los glucocorticoides son pilares fundamentales para el diagnóstico de la ER-IgG4. Este caso subraya la necesidad de pensar en este tipo de patologías. Su baja prevalencia, hace que el reporte de casos individuales sea esencial para consolidar el conocimiento médico sobre esta patología sistémica unificada recientemente.

Palabras clave: Enfermedad relacionada con IgG4, Pancreatitis autoinmune, Colangitis esclerosante, Glucocorticoides, azatioprina.

Abstract

Introduction: Immunoglobulin G4-related disease (IgG4-RD) is a systemic fibroinflammatory immune-mediated disorder that can affect virtually any organ, frequently mimicking neoplastic processes. The pancreatobiliary phenotype is the most common manifestation and represents a diagnostic challenge due to its radiological similarity to hilar cholangiocarcinoma (Klatskin tumor).

Clinical Case: We describe the case of a 63-year-old male patient who presented with a 15-day history of epigastric pain, obstructive jaundice, and a 15-kg weight loss. After applying the 2019 ACR/EULAR classification criteria for IgG4-RD, the patient achieved a total score of 23 points, formally fulfilling the requirements for a definitive classification of the disease by exceeding the 20-point threshold. Treatment with prednisone was initiated, resulting in marked biochemical remission with normalization of bilirubin and CA 19-9 levels. This excellent biological response confirmed the benign etiology and allowed avoidance of a high-morbidity surgical procedure.

Conclusions: Early recognition of characteristic radiological patterns and the excellent biological response to glucocorticoids are fundamental pillars in the diagnosis of IgG4-RD. This case

highlights the need to consider this entity in the differential diagnosis. Given its low prevalence, reporting individual cases remains essential to strengthen medical knowledge regarding this recently unified systemic disease.

Key words: IgG4-related disease, autoimmune pancreatitis, sclerosing cholangitis, glucocorticoids, azathioprine.

Resumo

Introdução: A doença relacionada à IgG4 (DR-IgG4) é uma entidade fibroinflamatória sistêmica de natureza imunomediada que pode acometer virtualmente qualquer órgão, frequentemente mimetizando processos neoplásicos. O fenótipo pancreatobiliar é a manifestação mais comum, constituindo um desafio diagnóstico devido à sua semelhança radiológica com o colangiocarcinoma hilar (tumor de Klatskin).

Caso Clínico: Descreve-se o caso de um paciente do sexo masculino, de 63 anos, que procurou atendimento por um quadro de 15 dias de epigastralgia, icterícia obstrutiva e perda ponderal de 15 kg. Após a aplicação dos critérios de classificação ACR/EULAR 2019 DR-IgG4, o paciente obteve um total de 23 pontos, preenchendo formalmente os requisitos para a classificação definitiva da doença ao ultrapassar o limiar de 20 pontos. Foi iniciado tratamento com prednisona, observando-se franca remissão bioquímica com normalização da bilirrubina e do CA 19-9. Essa excelente resposta biológica permitiu confirmar a etiologia benigna e evitar uma cirurgia de alta morbidade.

Conclusões: O reconhecimento precoce dos padrões radiológicos característicos e a excelente resposta biológica aos glicocorticoides são pilares fundamentais para o diagnóstico da DR-IgG4. Este caso ressalta a necessidade de considerar essa entidade no diagnóstico diferencial. Devido à sua baixa prevalência, o relato de casos individuais permanece essencial para consolidar o conhecimento médico sobre essa doença sistêmica recentemente unificada.

Palavras-chave: doença relacionada à IgG4, pancreatite autoimune, colangite esclerosante, glicocorticoides, azatioprina.

Introducción

La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es una entidad fibroinflamatoria sistémica inmunomediada que puede comprometer múltiples órganos y simular procesos neoplásicos. El fenotipo pancreatohepatobiliar constituye una de sus formas de presentación más frecuentes y representa un importante desafío diagnóstico debido a su similitud clínica e imagenológica con el colangiocarcinoma hiliar y otras neoplasias pancreatobiliares ^(1,2,3).

El presente reporte tiene como objetivo resaltar la importancia de sospechar esta etiología frente al reconocimiento de patrones radiológicos característicos, la integración de criterios diagnósticos y la respuesta al tratamiento inmunosupresor, siendo los previamente mencionados fundamentales para arribar al diagnóstico y evitar procedimientos invasivos innecesarios.

Caso clínico

Paciente masculino de 63 años, tabaquista intenso y ex alcoholista, consultó por epigastralgia irradiada a dorso, ictericia progresiva, coluria, acolia y pérdida ponderal de 15 kg de 25 días de evolución. Al examen físico presentaba ictericia universal y dolor a la palpación en epigastrio e hipocondrio derecho.

La analítica evidenció patrón colestásico con bilirrubina total de 5,5 mg/dL, fosfatasa alcalina de 588 U/L y gamaglutamil transpeptidasa (GGT) de 285 U/L, asociado a elevación de CA 19-9 (307,6 U/mL).

La tomografía computada mostró engrosamiento de la confluencia biliar compatible con colangiocarcinoma y aumento difuso del tamaño pancreático.

La colangioresonancia identificó un engrosamiento parietal circunferencial del conducto hepático común con dilatación de la vía biliar intrahepática y un páncreas aumentado de tamaño "en salchicha", con halo hipointenso en T2 y realce tardío, hallazgos sugestivos de pancreatitis autoinmune tipo 1. Figura 1.

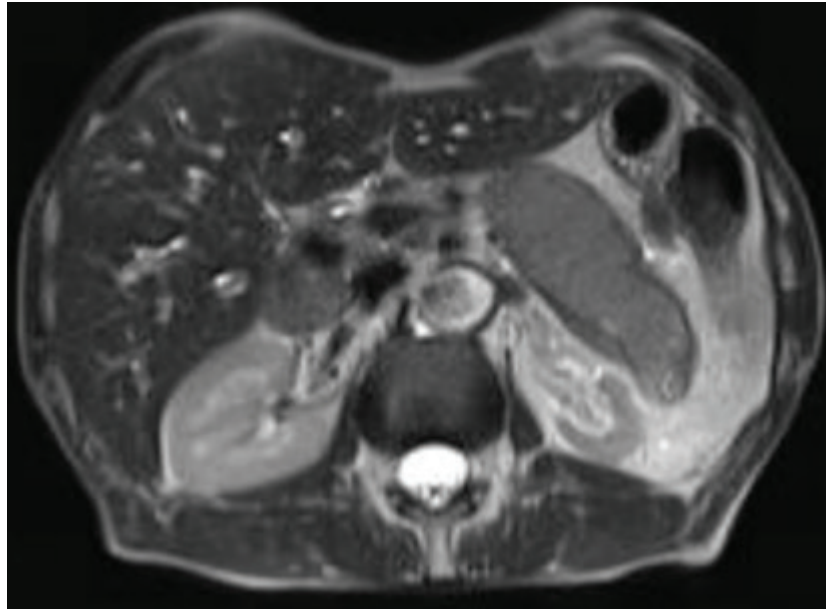


Figura 1: Colangioresonancia magnética (CRM) de abdomen. En la secuencia axial, se aprecia un aumento de tamaño difuso del cuerpo y la cola del páncreas con pérdida de su arquitectura lobulada habitual, conformando el patrón característico de "páncreas en salchicha". Presencia de halo periférico hipointenso en las secuencias potenciadas en T2, hallazgo patognomónico de la pancreatitis autoinmune tipo 1 en el espectro de la enfermedad relacionada con IgG4. Además se observa engrosamiento parietal circunferencial a nivel del conducto hepático común, comprometiendo la confluencia de ambos conductos hepáticos y extendiéndose 20 mm hacia la desembocadura del conducto cístico. Dicho engrosamiento es estenosante y determina una dilatación de la vía biliar intrahepática con leve irregularidad de sus paredes, predominantemente en el lóbulo izquierdo.

Se colocó drenaje biliar transparietohepático por persistencia de colestasis obstructiva.

Durante la internación presentó colangitis bacteriémica por *Escherichia coli*, con buena respuesta a ceftriaxona.

Ante la sospecha de ER-IgG4 se solicitó IgG4 sérica, constatándose valores elevados (381 mg/dl).

Aplicando los criterios ACR/EULAR 2019 el paciente obtuvo 23 puntos (19 puntos por la afectación combinada de páncreas y árbol biliar, y 4 puntos por los niveles de IgG4 sérica). Figura 2.

CRITERIOS ACR/EULAR 2019 PARA ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4 (ER-IgG4)

1. CRITERIO DE ENTRADA	2. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN (si alguno está presente, NO clasifica)	3. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y PUNTAJE (sumar puntos)	4. INTERPRETACIÓN																																																																					
<p>Compromiso clínico/radiológico característico de al menos uno de los siguientes órganos compatibles con ER-IgG4</p> <p>O</p> <p>histopatología compatible en uno de estos órganos.</p> <p>ÓRGANOS TÍPICOS</p> <ul style="list-style-type: none"> • Páncreas • Vía biliar • Glándulas salivales y lagrimales • Riñón • Pulmón • Aorta • Retroperitoneo • Duramadre • Tiroides (Riedel) 	<p>CLÍNICOS</p> <ul style="list-style-type: none"> • Fiebre • Falta de respuesta objetiva a glucocorticoides <p>SEROLÓGICOS / LABORATORIO</p> <ul style="list-style-type: none"> • ANCA positivo (PR3 o MPO) • Anti-SSA/Ro o Anti-SBB/La positivos • Anti-dsDNA, Anti-RNP o Anti-Sm positivos • Crioglobulinemia • Eosinofilia periférica >3000/mm³ • Leucopenia y/o trombocitopenia sin explicación <p>RADIOLÓGICOS</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hallazgos sospechosos de malignidad o infección no suficientemente evaluados • Progresión radiológica rápida • Lesiones óseas compatibles con Eosinofilia Chedoke • Esplenomegalia (>14 cm) sin explicación <p>PATOLÓGICOS</p> <ul style="list-style-type: none"> • Infiltrado celular sospechoso de malignidad no suficientemente evaluado • Marcadores compatibles con tumor mielofibrotico inflamatorio • Inflamación neutrofílica prominente • Vasculitis necrotizante • Necrosis prominente • Inflamación granulomatosa predominante • Características de trastorno histiocítico/macrofágico <p>ENFERMEDADES ESPECÍFICAS</p> <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad de Castleman multicéntrica • Enfermedad de Crohn o colitis ulcerosa (si solo hay compromiso pancreatobiliar) • Tiroiditis de Hashimoto (si solo hay afectación tiroidea) 	<table> <tr> <th>DOMINIO</th><th>HALLAZGO</th><th>PUNTAJE</th></tr> <tr> <td rowspan="3">HISTOPATOLOGÍA</td><td>Biopsia no informativa</td><td>0</td></tr> <tr> <td>Infiltrado linfoplasmocitario denso</td><td>+4</td></tr> <tr> <td>Infiltrado denso + feblitis obliterante</td><td>+6</td></tr> <tr> <td rowspan="3">INMUNOTINCIÓN IgG4*</td><td>Relación IgG4+/IgG+ ≤40% o indeterminada y 0-9 células IgG4+ por campo</td><td>0</td></tr> <tr> <td>(1) Relación ≥41% y 0-9 células/campo</td><td>+7</td></tr> <tr> <td>(2) Relación ≥40% o indeterminada y ≥10 células/campo</td><td>+14</td></tr> <tr> <td rowspan="3">IgG4 SÉRICA</td><td>Relación ≥71% y ≥51 células/campo</td><td>+16</td></tr> <tr> <td>Normal o no dosada</td><td>0</td></tr> <tr> <td>> VN pero <2 x VN</td><td>+4</td></tr> <tr> <td rowspan="2">GLÁNDULAS (salivales/lagrimales)</td><td>2-5 x VN</td><td>+6</td></tr> <tr> <td>>5 x VN</td><td>+11</td></tr> <tr> <td rowspan="3">TÓRAX</td><td>Ningún grupo glandular involucrado</td><td>0</td></tr> <tr> <td>Un grupo glandular (parótidas, submandibulares, sublinguales o lagrimales)</td><td>+6</td></tr> <tr> <td>≥2 grupos glandulares</td><td>+14</td></tr> <tr> <td rowspan="3">PÁNCREAS Y VÍA BILIAR</td><td>No dosado o ninguno de los hallazgos</td><td>0</td></tr> <tr> <td>Engrosamiento periferocortical y septal</td><td>+4</td></tr> <tr> <td>Tejido blando en banda paravertebral en tórax</td><td>+10</td></tr> <tr> <td rowspan="3">RIÑÓN</td><td>No dosado o ninguno de los hallazgos</td><td>0</td></tr> <tr> <td>Aumento difuso del páncreas (pérdida de lobulaciones)</td><td>+8</td></tr> <tr> <td>Aumento difuso + cápsula hipocaptante</td><td>+11</td></tr> <tr> <td rowspan="3">RETROPERITONEO</td><td>Páncreas (cualquiera de los anteriores) y vía biliar afectada</td><td>+19</td></tr> <tr> <td>No dosado o ninguno de los hallazgos</td><td>0</td></tr> <tr> <td>Hipocomplementemia (I, C3, C4 o ambos)</td><td>+6</td></tr> <tr> <td rowspan="3"></td><td>Engrosamiento de pelvis renal / tejido blando</td><td>+8</td></tr> <tr> <td>Áreas hipodensas bilaterales en corteza renal</td><td>+10</td></tr> <tr> <td>No dosado o ninguno de los hallazgos</td><td>0</td></tr> <tr> <td rowspan="2"></td><td>Engrosamiento difuso de la pared aórtica abdominal</td><td>+4</td></tr> <tr> <td>Tejido blando circunferencial o anterolateral alrededor de aorta infrarrenal o arterias ilíacas</td><td>+8</td></tr> </table> <p>* Biopsias de ganglios linfáticos, superficies mucosas gastrointestinales o piel no son aceptables para puntuar este dominio.</p>	DOMINIO	HALLAZGO	PUNTAJE	HISTOPATOLOGÍA	Biopsia no informativa	0	Infiltrado linfoplasmocitario denso	+4	Infiltrado denso + feblitis obliterante	+6	INMUNOTINCIÓN IgG4*	Relación IgG4+/IgG+ ≤40% o indeterminada y 0-9 células IgG4+ por campo	0	(1) Relación ≥41% y 0-9 células/campo	+7	(2) Relación ≥40% o indeterminada y ≥10 células/campo	+14	IgG4 SÉRICA	Relación ≥71% y ≥51 células/campo	+16	Normal o no dosada	0	> VN pero <2 x VN	+4	GLÁNDULAS (salivales/lagrimales)	2-5 x VN	+6	>5 x VN	+11	TÓRAX	Ningún grupo glandular involucrado	0	Un grupo glandular (parótidas, submandibulares, sublinguales o lagrimales)	+6	≥2 grupos glandulares	+14	PÁNCREAS Y VÍA BILIAR	No dosado o ninguno de los hallazgos	0	Engrosamiento periferocortical y septal	+4	Tejido blando en banda paravertebral en tórax	+10	RIÑÓN	No dosado o ninguno de los hallazgos	0	Aumento difuso del páncreas (pérdida de lobulaciones)	+8	Aumento difuso + cápsula hipocaptante	+11	RETROPERITONEO	Páncreas (cualquiera de los anteriores) y vía biliar afectada	+19	No dosado o ninguno de los hallazgos	0	Hipocomplementemia (I, C3, C4 o ambos)	+6		Engrosamiento de pelvis renal / tejido blando	+8	Áreas hipodensas bilaterales en corteza renal	+10	No dosado o ninguno de los hallazgos	0		Engrosamiento difuso de la pared aórtica abdominal	+4	Tejido blando circunferencial o anterolateral alrededor de aorta infrarrenal o arterias ilíacas	+8	<p>Clasifica como ER-IgG4 si:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Cumple el criterio de entrada 2. NO presenta ningún criterio de exclusión 3. Puntaje total de inclusión ≥ 20 puntos <p>Si alguna de las condiciones anteriores no se cumple, NO clasifica como ER-IgG4.</p>
DOMINIO	HALLAZGO	PUNTAJE																																																																						
HISTOPATOLOGÍA	Biopsia no informativa	0																																																																						
	Infiltrado linfoplasmocitario denso	+4																																																																						
	Infiltrado denso + feblitis obliterante	+6																																																																						
INMUNOTINCIÓN IgG4*	Relación IgG4+/IgG+ ≤40% o indeterminada y 0-9 células IgG4+ por campo	0																																																																						
	(1) Relación ≥41% y 0-9 células/campo	+7																																																																						
	(2) Relación ≥40% o indeterminada y ≥10 células/campo	+14																																																																						
IgG4 SÉRICA	Relación ≥71% y ≥51 células/campo	+16																																																																						
	Normal o no dosada	0																																																																						
	> VN pero <2 x VN	+4																																																																						
GLÁNDULAS (salivales/lagrimales)	2-5 x VN	+6																																																																						
	>5 x VN	+11																																																																						
TÓRAX	Ningún grupo glandular involucrado	0																																																																						
	Un grupo glandular (parótidas, submandibulares, sublinguales o lagrimales)	+6																																																																						
	≥2 grupos glandulares	+14																																																																						
PÁNCREAS Y VÍA BILIAR	No dosado o ninguno de los hallazgos	0																																																																						
	Engrosamiento periferocortical y septal	+4																																																																						
	Tejido blando en banda paravertebral en tórax	+10																																																																						
RIÑÓN	No dosado o ninguno de los hallazgos	0																																																																						
	Aumento difuso del páncreas (pérdida de lobulaciones)	+8																																																																						
	Aumento difuso + cápsula hipocaptante	+11																																																																						
RETROPERITONEO	Páncreas (cualquiera de los anteriores) y vía biliar afectada	+19																																																																						
	No dosado o ninguno de los hallazgos	0																																																																						
	Hipocomplementemia (I, C3, C4 o ambos)	+6																																																																						
	Engrosamiento de pelvis renal / tejido blando	+8																																																																						
	Áreas hipodensas bilaterales en corteza renal	+10																																																																						
	No dosado o ninguno de los hallazgos	0																																																																						
	Engrosamiento difuso de la pared aórtica abdominal	+4																																																																						
	Tejido blando circunferencial o anterolateral alrededor de aorta infrarrenal o arterias ilíacas	+8																																																																						

Wallace ZS, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for IgG4-related disease. Ann Rheum Dis. 2019;79(1):77-87.

Figura 2: Criterios ACR/EULAR 2019 para clasificación de Enfermedad Relacionada-IgG4

Se inició tratamiento con prednisona 60 mg/día con descenso progresivo, observándose rápida mejoría clínica y bioquímica, con normalización de bilirrubina y descenso del CA 19-9 a 35,5 U/mL. Si bien mantuvo niveles elevados de IgG4 (393 mg/dL). Posteriormente se inició azatioprina como terapia ahorradora de corticoides, manteniéndose sin elementos de síndrome pigmentario.

Discusión

La ER-IgG4 representa un desafío diagnóstico, particularmente en el compromiso pancreatohepatobiliar, donde puede simular neoplasias malignas. En este caso, la combinación de hallazgos imagenológicos típicos, elevación sérica de IgG4 y respuesta favorable a glucocorticoides permitió establecer el diagnóstico sin necesidad de procedimientos invasivos adicionales ni cirugía de alta morbilidad^(4,5,6,7,8).

Dados los hallazgos imagenológicos encontrados en el paciente presentado se usaron los criterios ACR/EULAR 2019 para basarse en el diagnóstico. Estos constituyen actualmente la herramienta de clasificación más específica. Complementariamente, la práctica clínica reconoce otros esquemas diagnósticos validados como los Criterios de Umehara-Okazaki (2011, revisados en 2020) que son más amplios que los de ACR/EULAR y se utilizan frecuentemente para el diagnóstico clínico general, basándose en la tríada de lesión orgánica, IgG4 sérica >135 mg/dL e histopatología compatible⁽⁶⁾.

Para nuestro paciente nos basamos en los criterios de ACR/EULAR, el cual acumuló 23 puntos: 19 por morfología pancreática típica (páncreas en salchicha + halo T2), y afectación biliar hilar intrahepática (estenosis de 20mm) y 4 por niveles de IgG4 sérica entre 1 y 2 veces el límite superior. La especificidad de las imágenes y la respuesta terapéutica junto con el aumento de IgG4 consolidan el diagnóstico clínico.

La evolución del CA 19-9 resultó especialmente útil en el diagnóstico diferencial con colangiocarcinoma, dado su descenso significativo tras el inicio de corticoterapia, sugiriendo etiología inflamatoria más que neoplásica^(9,10,11).

Se discutió en el servicio la necesidad de realizar punción biopsica, pero dado que el paciente cumplía con los criterios, con una buena evolución clínica, se decidió no avanzar en procesos diagnósticos invasivos.

Si bien llama la atención la persistencia de niveles elevados de IgG4 sérica pese a la mejoría funcional, esta disociación clínico-serológica se ha reportado en la literatura, sugiriendo que la monitorización de IgG4 no debe ser el único parámetro para ajustar el tratamiento, aunque su elevación persistente se asocia a un mayor riesgo de recaídas (reportadas en un 47-50% de los casos), lo que justifica el uso de azatioprina como ahorrador de corticoides^(6,12,13).

Conclusiones

El presente caso resalta que el reconocimiento de patrones radiológicos altamente específicos (específicamente el “páncreas en salchicha” con halo hipointenso en T2) y la aplicación rigurosa de los criterios de clasificación ACR/EULAR 2019, donde el paciente alcanzó una puntuación definitiva de 23 puntos, son herramientas esenciales para establecer un diagnóstico certero de forma no invasiva.

Asimismo, el comportamiento dinámico de biomarcadores como la normalización del CA 19-9 tras la corticoterapia actúa como un pilar confirmatorio de la etiología benigna, permitiendo evitar intervenciones quirúrgicas de alta morbilidad.

Dada la naturaleza sistémica de la enfermedad, su elevado riesgo de recaída (30-50%) y la posibilidad de daño orgánico crónico ya presente al diagnóstico, se resalta la importancia de un abordaje temprano, multidisciplinario y una estrategia de mantenimiento adecuada para optimizar el pronóstico a largo plazo.

Bibliografía

- 1- Wallace ZS, Naden RP, Chari S, Choi H, Della-Torre E, Dicaire JF, Hart PA, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis Rheumatol*. 2020 Jan;72(1):7-19. doi: 10.1002/art.41120.
- 2- Angarola E, Pasqua A, Castro HM, Cáceres A, Carlos Spina J, Casciato P, et al. Características clínicas, evolución y daño de órgano crónico en una cohorte real de pacientes con enfermedad relacionada con IgG4: perspectivas desde una Unidad Interdisciplinaria. *Med Clin (Barc)*. 2026 Feb;166(2):107317. doi: 10.1016/j.medcli.2025.107317.
- 3- Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *N Engl J Med*. 2012 Feb 9;366(6):539-51. doi: 10.1056/NEJMra1104650.
- 4- Wu CH, Sung KF, Chen TH, Lin WP, Lin CY, Chen WT, et al. The CA19-9/IgG4 ratio distinguishes between cholangiocarcinoma and IgG4-related cholangitis among patients with high IgG4 levels. *Asian J Surg*. 2026; 49 10.1016/j.asjsur.2026.03.226
- 5- Sánchez-Oro R, Alonso-Muñoz EM, Martí Romero L. Revisión de la enfermedad relacionada con la IgG4. *Gastroenterol Hepatol*. 2019;42(10):638-647.
- 6- Deshpande V, Zen Y, Chan JK, Yi EE, Sato Y, Yoshino T, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol*. 2012 Sep;25(9):1181-92. doi: 10.1038/modpathol.2012.72.
- 7- Löhr JM, Vujasinovic M, Rosendahl J, Stone JH, Beuers U. IgG4-related diseases of the digestive tract. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2022 Mar;19(3):185-197. doi: 10.1038/s41575-021-00529-y.
- 8- Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, Kawano M, Yamamoto M, Saeki T, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011. *Mod Rheumatol*. 2012 Feb;22(1):21-30. doi: 10.1007/s10165-011-0571-z.
- 9- Wang Y, Peng L, Zhang W. IgG4-related disease in gastroenterology: from pathogenesis to clinical management and long-term outcomes. *J Gastroenterol*. 2026. doi: 10.1007/s00535-026-02424-2.
- 10- Ardila-Suarez O, Abril A, Gómez-Puerta JA. Enfermedad relacionada con IgG4: revisión concisa de la literatura. *Reumatol Clin*. 2017;13(3):160-166.
- 11- 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. doi: 10.1038/s41584-025-01240-x.
- 12- Martínez Calabuig P, Fragío Gil JJ, González Mazarío R, Salvador Maicas L, Sanmartín Martínez ML, Sierra Rivera A, et al. Evaluación de los niveles séricos de IgG4 como herramienta de cribado de la enfermedad relacionada con IgG4: datos procedentes de un estudio retrospectivo. *Reumatol Clin*. 2025;21:501852. doi: 10.1016/j.reumae.2025.501852.
- 13- Parums DV. IgG4-Related Disease: A Review of Persistent Challenges in the Pathogenesis, Diagnosis, and Approaches to Treatment. *Med Sci Monit*. 2025 Jun 18;31:e950212. doi: 10.12659/MSM.950212.

Nota de contribución autoral

Juan Pablo Roda: conceptualización, curación de datos, redacción borrador-original, redacción – revisión y edición.

Antonella Tavani: redacción borrador-original, redacción – revisión y edición.

Leonardo Oliva: redacción borrador-original, redacción – revisión y edición.

Gabriela Ormaechea: redacción borrador-original, redacción – revisión y edición.

Nota de referencia autoral

Juan Pablo Roda: Médico. Residente de Medicina Interna.

Antonella Tavani: Especialista en Medicina interna. Asistente de Clínica Médica.

Leonardo Oliva: Especialista en Medicina interna. Profesor Adjunto de Clínica Médica.

Gabriela Ormaechea: Especialista en Medicina interna. Profesora Titular Unidad Académica Clínica Médica A. Hospital de Clínicas. Facultad Medicina.

Nota del editor

El editor responsable por la publicación del presente artículo es la **Dra. Mercedes Perendones**.