



Reporte de caso

Compromiso gástrico por enfermedad relacionada con IgG4

Gastric involvement in IgG4-Related disease

Gilberto Jaramillo Trujillo MD^a
Oscar Fernando Ruiz MD^b
Melissa González Pabón MD^c
María Andrea Jaramillo MD^d

^a Internista y Gastroenterólogo, Servicio de Gastroenterología, Hospital San Rafael Facatativá, Colombia.

^b Internista y Gastroenterólogo, Hospital San Rafael Facatativá, Colombia.

^c Médica General, Servicio de Gastroenterología, Hospital San Rafael Facatativá, Colombia.

^d Medicina Familiar Universidad Javeriana, Bogotá DC, Colombia.

RESUMEN

Introducción: la enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es una entidad reciente, caracterizada por infiltración de plasmocitos IgG4+ y esclerosis de patrón estoriforme mediada por linfocitos CD4+ y T-foliculares ayudadores (Tfh). La mayoría de los pacientes presentan adenopatías y pérdida de peso. Entre los sitios más afectados se encuentran páncreas, glándulas salivales y lacrimales, aorta y retroperitoneo, siendo raro el compromiso gástrico. El diagnóstico se establece en el estudio histopatológico del órgano comprometido, la clínica y la serología. Los glucocorticoides constituyen la primera línea de manejo. **Presentación del caso:** paciente masculino de 38 años con síntomas sugestivos de sangrado digestivo superior, la endoscopia de vías digestivas altas reveló una ulceración en el cuerpo del estómago, sospechosa de una lesión subepitelial gástrica ulcerada, de posible origen del estroma gástrico (GIST), por lo que se realizó gastrectomía subtotal por vía laparoscópica. La histología fue compatible con un tumor ulcerado fibroesclerosante relacionado con IgG4. Se inició tratamiento con glucocorticoides con respuesta favorable. **Conclusión:** en esta revisión se analizarán los casos de compromiso gástrico encontrados en la literatura para describir las características más importantes de esta entidad.

Palabras clave: IgG4, enfermedad relacionada a IgG4, fibrosis esteriforme.

© 2024 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:
Fecha recibido: junio 24 de 2022
Fecha aceptado: febrero 2 de 2023

Autor para correspondencia:
Dr. Gilberto Jaramillo:
gilberto.jaramillo@gmail.com

DOI
10.31260/RepertMedCir.01217372.1372

ABSTRACT

Introduction: IgG4-related disease (IgG4-RD) is a recently described entity, characterized by IgG4+ infiltration of plasma cells and storiform pattern sclerosis mediated by CD4+ lymphocytes and follicular helper T-cells (Tfh). Most patients present with adenopathy and weight loss. Among the most affected sites are the pancreas, salivary and lacrimal glands, aorta, and retroperitoneum. Gastric involvement is rare. Diagnosis is based on histopathological examination of the involved organ, clinical manifestations, and serological results. Glucocorticoid therapy is the first line management. **Case report:** a 38-year-old male patient with symptoms suggestive of upper gastrointestinal (GI) bleeding, upper GI endoscopy revealed a gastric corpus ulcer, suspicious of an ulcerated gastric subepithelial lesion, possibly a gastrointestinal stromal tumor (GIST). Consequently, laparoscopic subtotal gastrectomy was performed. Histology was compatible with an ulcerated IgG4-related fibrosclerosing tumor. Glucocorticoid therapy was started with patient's favorable response. **Conclusion:** in this paper, we will review the cases of IgG4-RD with gastric involvement reported in the literature to describe the most important features of this condition.

Keywords: IgG4, IgG4-related disease, storiform fibrosis.

© 2024 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INTRODUCCIÓN

La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4) es una condición fibroinflamatoria mediada por el sistema inmune, que lleva a la formación de masas de diferentes tamaños con compromiso de uno o más órganos.¹ Recientemente se han identificado autoantígenos (la galectina-3, la anexina-A11 y la laminina-511) que sugieren una probable inducción en la depleción de la tolerancia inmune que conlleva a la enfermedad, sin embargo su papel en la patogénesis continua en estudio.²⁻⁴

Aunque los datos epidemiológicos sobre ER-IgG4 siguen siendo subestimados, en estudios realizados en Japón la incidencia de pancreatitis autoinmune se incrementó de 0,8 a 3,1 casos por cada 100.000 personas entre 2007 y 2016^{5,6}, lo que sugiere un aumento del reconocimiento de esta patología en el ámbito médico. Se caracteriza por la presencia de infiltraciones densas linfoplasmáticas con predominio de plasmocitos IgG4+ y linfocitos T-CD4 en el tejido afectado, por lo regular acompañadas con fibrosis, flebitis obliterante y aumento del número de eosinófilos.⁷

En los diferentes estudios observacionales se ha encontrado que los sitios más afectados son órbitas y glándulas lagrimales, páncreas, árbol biliar, pulmones, riñones, aorta, retroperitoneo, meninges y glándula tiroides⁸, siendo poco frecuente la afección gástrica. Se han descrito 4 fenotipos: 1) compromiso pancreatobiliar (31%); 2) fibrosis retroperitoneal con o sin aortitis (24%); 3) lesión limitada al área de cabeza y cuello (24%); y 4) síndrome de Mikulicz (22%). Es común la afección multiorgánica, encontrándose en cerca de 75% de los pacientes.⁸

El diagnóstico se establece mediante el estudio histopatológico de la lesión y las características clínicas, serológicas y radiológicas.⁹ Los glucocorticoides son la primera línea de manejo con adecuada respuesta en la mayoría de pacientes. En aquellos resistentes o refractarios a esta terapia, se puede recurrir con inmunosupresores o anticuerpos monoclonales anti CD20 + (rituximab).¹⁰

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 38 años de edad sin antecedentes de importancia que consulta al servicio de urgencias de un centro hospitalario de alta complejidad por cuadro clínico de dos meses de evolución, consistente en deposiciones melénicas asociadas con astenia, adinamia y pérdida de peso (6 kilogramos en 1 mes). Al examen físico se encontró taquicardia y palidez mucocutánea generalizada. Dado el cuadro clínico se solicitó una endoscopia de vías digestivas altas (EVDA) para descartar sangrado gastrointestinal. Se detectó una lesión redondeada de centro ulcerado cubierta por fibrina, de cerca de 45 mm de diámetro, localizada en el cuerpo medio gástrico hacia la pared anterior. No se tomaron biopsias por el alto riesgo de sangrado. Con estos hallazgos se sospechó una lesión subepitelial gástrica ulcerada de posible origen en el estroma gástrico (GIST), por lo cual se ordenó un TAC de abdomen (**figura 1**) con similares hallazgos que la EVDA.

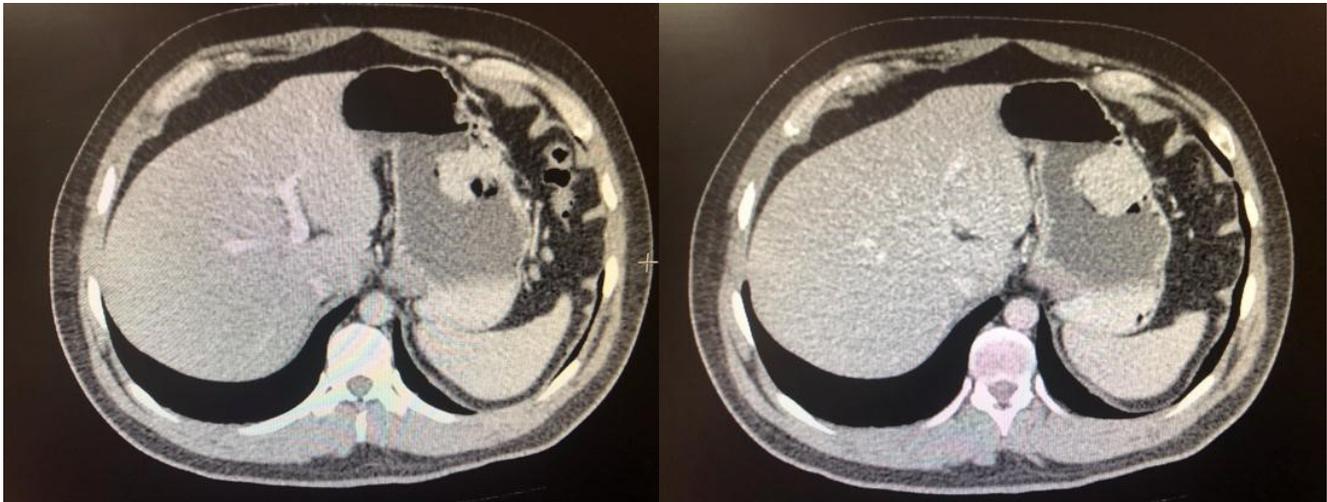


Figura 1. TAC de abdomen con contraste. Fuente: los autores.

En la región fundocorporal hacia la curvatura mayor del estómago se identificó una lesión dependiente de la pared que protruye hacia la luz, con una pequeña zona en la parte superior que deforma el contorno de la cámara gástrica, alrededor de 10 mm. La masa es sólida con el centro discretamente hipodenso, contornos mamelonados y dimensiones de 42 x 40 x 42 mm (L x T x AP), acompañada de 3 ganglios en curvatura mayor y 3 derechos subcentimétricos de aspecto inespecífico.

Debido a la sospecha diagnóstica de GIST y al tamaño de la lesión, se solicitó una valoración del grupo de cirugía general y gastroenterología quienes acordaron la realización de una gastrectomía subtotal por vía laparoscópica. En el procedimiento quirúrgico se encontró una masa lobulada en la cara anterior de la curvatura mayor del estómago de 4x5 cms. El estudio histopatológico mostró denso infiltrado linfoplasmocitario con formación de agregados, folículos linfoides y fibrosis de aspecto estoriforme, que comprometía las diferentes tunicas de la pared, correspondiente a un tumor fibroesclerosante ulcerado relacionado con IgG4. Los niveles de IgG4 sérica fueron de 150 mg/dL (rango de referencia: 1-135 mg/dL), por lo cual el diagnóstico más probable fue una enfermedad gástrica relacionada con IgG4.

Se le dió alta hospitalaria al paciente con tratamiento inmunosupresor con prednisolona en dosis de 1 mg/k/día durante 3 meses. El seguimiento imagenológico con TAC de abdomen a los 3 meses, no reveló evidencia de recaída, compromiso de otros órganos ni fibrosis retroperitoneal.

DISCUSIÓN

La ER-IgG4 es una patología cuyo reconocimiento ha aumentado. La presentación clínica más común es el

desarrollo subagudo de una masa en el órgano afectado o de un crecimiento difuso. Es más frecuente en los hombres adultos, pero también se ha visto en mujeres. Los síntomas por lo regular son astenia, pérdida de peso, dolor abdominal, xerostomía y xeroftalmia, junto con los signos predominantes como linfadenopatía, ictericia e inflamación de las glándulas salivales. Las presentaciones más observadas son pancreatitis autoinmune tipo 1, colangitis esclerosante, sialoadenitis esclerosante, enfermedad ocular y fibrosis retroperitoneal¹¹, siendo los sitios más afectados el páncreas, las glándulas salivares, el riñón, la aorta y el retroperitoneo.¹²

Para establecer el diagnóstico se deben cumplir los siguientes criterios: 1) características clínicas y radiológicas que evidencien afectación de uno o más órganos con edema, masa o nódulos; 2) serología con niveles de IgG4 en suero >135 mg/dL; y 3) imagen patológica con infiltración densa de linfocitos, células plasmáticas y fibrosis, relación IgG4+/IgG+ >40%, y por último fibrosis estoriforme y flebitis obliterante. El diagnóstico definitivo será cuando se cumplan con los 3 criterios, siendo necesario cumplir 2 de las características histopatológicas.¹³ El compromiso gástrico se caracteriza por la presencia de plasmocitos IgG4+ en la mucosa con engrosamiento de la pared y presencia de pólipos o masas¹⁴ que pueden confundirse con neoplasias, conllevando a la realización de cirugías innecesarias.

En la literatura se encontraron 25 casos con compromiso gástrico reportados desde 2016, de predominio en hombres, con síntomas inespecíficos como dolor abdominal, pérdida de peso, náuseas o signos de sangrado gastrointestinal, mientras algunos pacientes fueron sintomáticos. La localización gástrica más frecuente fue en el cuerpo y la sospecha inicial fue de malignidad por los hallazgos endoscópicos. El tratamiento principal fue quirúrgico en combinación con esteroides (**tabla 1**).¹⁵⁻³³

Tabla 1. Casos reportados

Edad	Sexo	Presentación clínica	Localización gástrica	Nivel IgG4 sérico	Sospecha clínica inicial de malignidad	Tratamiento	Desenlace
1. 71	Femenino	Ictericia, coluria, acolia, pérdida de peso	Sin información	986 mg/dL	No	Quirúrgico, esteroides	+ 8 meses sin recurrencia
2. 81	Masculino	Pérdida de peso, anemia	Sin información	1.22 g/L	SI	Quirúrgico, esteroides	+ Resolución de los síntomas
3. 62	Femenino	Fatiga, anemia	Antro	193.1	SI (Cáncer gástrico)	Quirúrgico, esteroides	+ Sin Información
4. 48	Femenino	Asintomática	Cuerpo	mg/dL	No	Quirúrgico, esteroides	+ 10 meses sin recurrencia
5. 44	Masculino	Asintomático	Cuerpo	Sin información	SI (GIST)	Quirúrgico, esteroides	+ 7 semanas sin recurrencia
6. 27	Femenino	Asintomática	Fondo	Sin información	SI (GIST)	Quirúrgico, esteroides	+ 1 año sin recurrencia
7. 29	Femenino	Asintomática	Cuerpo	Sin información	SI (GIST)	Quirúrgico, esteroides	+ 10 meses sin recurrencia
8. 57	Masculino	Asintomática	Antro	Sin información	SI (GIST)	Quirúrgico	1 año sin recurrencia
9. 26	Masculino	Dolor abdominal	Cuerpo	118 mg/dL (45 días poscirugía)	No	IBP	21 meses sin recurrencia
10. 59	Femenino	Dolor abdominal, náuseas, pérdida de peso	Antro	154 mg/dL	SI	Quirúrgico, esteroides, inmunosupresores	3 meses sin recurrencia
11. 71	Femenino	Dolor en epigastrio	Antro	0,965 g/L	SI	Quirúrgico	10 meses sin recurrencia
12. 76	Femenino	Dolor en epigastrio y pérdida de peso	Antro	79,1 mg/dL (2 meses poscirugía)	SI	Quirúrgico	8 años sin recurrencia
13. 42	Masculino	Asintomático	Cuerpo	12 mg/dL (6 semanas poscirugía)	SI (GIST)	Quirúrgico, esteroides, inmunosupresores	4 meses sin recurrencia
14. 58	Masculino	Dispepsia	Cuerpo	4,36 g/L	SI (GIST/Leiomioma)	Quirúrgico	Sin información
15. 52	Masculino	Coluria, distensión abdominal, ictericia	Antro	3,11 g/L	SI	Corticoides	3 meses sin recurrencia
16. 40	Femenino	Asintomática	Antro	5,22 g/L	SI (GIST)	Quirúrgico, esteroides	+ Sin información
17. 44	Femenino	Asintomática	Cuerpo	482,0 mg/L (normal)	SI (GIST)	Quirúrgico, esteroides	+ Sin información
18. 46	Masculino	Dolor abdominal y pérdida de peso	Sin información	Sin información	No	Esteroides	1 mes sin recurrencia
19. 59	Femenino	Dolor abdominal, náuseas, vómito, pérdida de peso	Sin información	75 g/L	SI	Quirúrgico	Sin información
20. 52	Masculino	Asintomático	Sin información	Normal (sin valor)	SI	Quirúrgico, esteroides	+ Sin información
21. 48	Masculino	Dispepsia	Cuerpo	4,36 g/L	SI	Quirúrgico	Sin información
22. 70	Femenino	Asintomática	Cuerpo	3,11g/L 262 mg/dL	SI	Quirúrgico	1 año sin recurrencia
23. 67	Masculino	Hematemesis y melenas	Cuerpo	Normal	SI	Quirúrgico	Sin información
24. 64	Masculino	Inflamación de glándulas salivales	Fondo y cuerpo	1210 mg/dL	No	Esteroides	4 meses sin recurrencia
25. 74	Masculino	Asintomático	Antro	1120 mg/dL	SI	Quirúrgico, esteroides	2 meses sin recurrencia
26. 38	Masculino	Melenas, pérdida de peso, astenia, adinamia	Cuerpo	150 mg/dl	SI (GIST)	Quirúrgico, esteroides	+ 3 meses sin recurrencia

Fuente: los autores.

El compromiso gástrico se manifestó como tumores inflamatorios, úlceras, lesiones nodulares, áreas de gastritis crónica y lesiones malignas. Las imágenes radiológicas mostraron engrosamiento mural de la mucosa por lo regular asociado con una úlcera, todo lo cual indica la importancia de considerar las patologías neoplásicas como diagnósticos diferenciales.³⁴

El tratamiento de primera línea son los corticoesteroides con dosis inicial de 0.6 mg/kg/día durante 2 a 4 semanas, con posterior disminución paulatina cada 2 semanas.³⁵ Como tratamiento de segunda línea se encuentra el rituximab, que ha demostrado ser eficaz para inducir la remisión.³⁶ También se han utilizado otros fármacos inmunosupresores como azatioprina, 6-mercaptopurina, micofenolato, tacrolimus y metotrexato, sin evidencia de eficacia en monoterapia; sin embargo, en combinación con el tratamiento de primera línea hay estudios que revelan mayor tasa de remisión en comparación con el uso de esteroides en monoterapia.³⁵⁻³⁷

La respuesta clínica se suele manifestar a las cuatro semanas después del inicio del tratamiento y se ha informado remisión en 67-97% de los pacientes tratados.¹⁰ Esta remisión se clasifica en 5 categorías: 1) sintomática; 2) serológica; 3) radiológica; 4) histológica y 5) funcional. Se considera completa cuando se combinan las 3 primeras categorías; es incompleta cuando se encuentra solo una de las primeras 3 categorías en ausencia de los otros dos criterios. La recaída se define como recurrencia de síntomas y anomalías serológicas, radiológicas o histológicas típicas de IgG4-RD tras la inducción de una remisión completa o incompleta.³⁸ El tratamiento de la recaída se basa en reiniciar el corticoesteroide con dosis más altas que la inicial y desescalamiento paulatino.³⁹

Similar a lo reportado en la literatura, el paciente presentó síntomas constitucionales como pérdida de peso, astenia y adinamia; el estudio endoscópico y radiológico fue sugestivo de enfermedad neoplásica gástrica lo que llevó a la realización de gastrectomía. El reporte histopatológico mostró resultados compatibles con ER-Ig4, por lo que se decidió iniciar corticoesteroides con buena respuesta sin recurrencia de la enfermedad.

CONCLUSIÓN

La enfermedad relacionada con IgG4 es una entidad de nominación reciente que ha aumentado su reconocimiento en los últimos años, por su diversidad sintomática, presentación clínica heterogénea y compromiso multiorgánico. El compromiso gástrico es poco común y a menudo confundido con otras patologías. Dada la inespecificidad de los síntomas, es razonable tener en cuenta esta patología para evitar manejos invasivos innecesarios, siendo el tratamiento médico con corticoesteroides el de primera elección con respuesta favorable.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta publicación no han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

CONFIDENCIALIDAD DE LOS DATOS

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de los pacientes.

DERECHO A LA PRIVACIDAD Y EL CONSENTIMIENTO INFORMADO

Los autores han obtenido el consentimiento informado del paciente referido en el artículo. Este documento está en poder del autor de correspondencia.

FINANCIACIÓN

Declaramos que no recibimos ningún tipo de financiación para la producción de este documento.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Maritati E, Peyronel F, Vaglio A. IgG4-related disease: a clinical perspective. *Rheumatology (Oxford)*. 2021;59(Suppl3):iii123-iii131. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez667>
2. Perugino CA, AlSalem SB, Mattoo H, Della -Torre E, Mahajan V, Ganesh G, Allard-Chamard, et al. Identification of galectin-3 as an autoantigen in patients with IgG4-related disease. *J Allergy Clin Immunol*. 2019;143(2):736-745.e6. <https://doi.org/10.1016/j.jaci.2018.05.011>.
3. Shiokawa M, Kodama Y, Sekiguchi K, Kuwada T, Tomono T, Kuriyama K et al. Laminin 511 is a target antigen in autoimmune pancreatitis. *Sci Transl Med*. 2018;10(453):eaaq0997. <https://doi.org/10.1126/scitranslmed.aaq0997>.
4. Hubers LM, Vos H, Schuurman AR, Erken R, Oude Elferink RP, Burgering B, et al. Annexin A11 is targeted by IgG4 and IgG1 autoantibodies in IgG4-related disease. *Gut*. 2018;67(4):728-735. <https://doi.org/10.1136/gutjnl-2017-314548>.
5. Uchida K, Masamune A, Shimosegawa T, Okazaki K. Prevalence of IgG4-Related Disease in Japan Based on Nationwide Survey in 2009. *Int J Rheumatol*. 2012;2012:358371. <https://doi.org/10.1155/2012/358371>.

6. Masamune A, Kikuta K, Hamada S, Tsuji I, Takeyama Y, Shimosegawa T, et al. Nationwide epidemiological survey of autoimmune pancreatitis in Japan in 2016. *J Gastroenterol.* 2020;55(4):462-470. <https://doi.org/10.1007/s00535-019-01658-7>.
7. Perugino CA, Stone JH. IgG4-related disease: an update on pathophysiology and implications for clinical care. *Nat Rev Rheumatol.* 2020;16(12):702-714. <https://doi.org/10.1038/s41584-020-0500-7>.
8. Wallace ZS, Naden RP, Chari S, Choi H, Della-Torre E, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for IgG4-related disease. *Arthritis Rheumatol.* 2020;72(1):7-19. <https://doi.org/10.1002/art.41120>.
9. Sánchez-Oro R, Alonso-Muñoz EM, Martí Romero L. Revisión de la enfermedad relacionada con la IgG4. *Gastroenterol Hepatol.* 2019;42(10):638-647. <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2019.08.009>.
10. Lanzillotta M, Mancuso G, Della-Torre E. Advances in the diagnosis and management of IgG4 related disease. *BMJ.* 2020;369:m1067. <https://doi.org/10.1136/bmj.m1067>.
11. Khosroshahi A, Stone JH. A clinical overview of IgG4-related systemic disease. *Curr Opin Rheumatol.* 2011;23(1):57-66. <https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e3283418057>.
12. 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. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2018.06.082>.
13. Umehara H, Okazaki K, Kawa S, Takahashi H, Goto H, et al. The 2020 revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD. *Mod Rheumatol.* 2021;31(3):529-533. <https://doi.org/10.1080/14397595.2020.1859710>.
14. Woo CG, Yook JH, Kim AY, Kim J. IgG4-Related Disease Presented as a Mural Mass in the Stomach. *J Pathol Transl Med.* 2016;50(1):67-70. <https://doi.org/10.4132/jptm.2015.07.28>.
15. Berger Z, Lea-Plaza MI, Varela C, Becerra M, et al. Gastropatía hipertrófica por IgG4. Reporte del primer caso en Chile. *Rev Méd Chile.* 2019;147(1):119-124. <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872019000100119>.
16. Lim DY, Cheng LT, Yew Tan DM, Jajeh IAI. Isolated IgG4-related gastric disease presenting as diffuse gastric wall thickening with ulcer. *J Radiol Case Rep.* 2018;12(9):9-20. <http://dx.doi.org/10.3941/jrcr.v12i9.3493>.
17. Bulanov D, Arabadzhieva E, Bonev S, Yonkov A, et al. A rare case of IgG4-related disease: A gastric mass, associated with regional lymphadenopathy. *BMC Surg.* 2016;16(1):37. <http://dx.doi.org/10.1186/s12893-016-0151-4>.
18. Woo CG, Yook JH, Kim AY, Kim J. IgG4-Related Disease Presented as a Mural Mass in the Stomach. *J Pathol Transl Med.* 2016;50(1):67-70. <http://dx.doi.org/10.4132/jptm.2015.07.28>.
19. Otsuka R, Kano M, Hayashi H, Hanari N, et al. Probable IgG4-related sclerosing disease presenting as a gastric submucosal tumor with an intense tracer uptake on PET/CT: a case report. *Surg Case Rep.* 2016;2(1):33. <http://dx.doi.org/10.1186/s40792-016-0161-6>.
20. Cheong HR, Lee BE, Song GA, Kim GH, An SG, Lim W. Immunoglobulin G4-Related Inflammatory Pseudotumor Presenting as a Solitary Mass in the Stomach. *Clin Endosc.* 2016;49(2):197-201. <http://dx.doi.org/10.5946/ce.2015.074>.
21. Skorus U, Kenig J, Mastalerz K. IgG4-related disease manifesting as an isolated gastric lesion- a literature review. *Pol Przegl Chir.* 2018;90(4):41-45. <http://dx.doi.org/10.5604/01.3001.0012.0976>.
22. Bohlok A, Houry ME, Tulelli B, Verset L, Zaarour A, Demetter P, et al. A rare presentation of IgG4 related disease as a gastric antral lesion: Case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2018;51:244-247. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2018.08.065>.
23. Muto O, Tamakawa S, Takahashi K, Yokohama S, Takasoe A, et al. IgG4-related Disease Manifesting as Gastroduodenal Ulcer Diagnosed by an Endoscopic Biopsy. *Intern Med.* 2020;59(20):2491-2497. <http://dx.doi.org/10.2169/internalmedicine.4483-20>.
24. Chen L, Almudaires A, Alzahrani M, Qumosani K, Chakrabarti S. IgG4-related disease as a rare cause of gastric outlet obstruction: a case report and literature review. *BMC gastroenterology.* 2021;21(1):349. <http://dx.doi.org/10.1186/s12876-021-01927-x>.
25. Probst A, Schaller T, Sommer F, Geissler B, et al. Immunoglobulin G4 (IgG4)-related disease of the stomach - a challenging differential diagnosis in suspected gastric cancer. *Z Gastroenterol.* 2019;57(11):1298-1303. <http://dx.doi.org/10.1055/a-1013-4437>.
26. Ramakrishna B, Yewale R, Vijayakumar K, Radhakrishna P, Ramakrishna BS. Gastric IgG4-related disease presenting as a mass lesion and masquerading as a gastrointestinal stromal tumor. *J Pathol Transl Med.* 2020;54(3):258-262. <http://dx.doi.org/10.4132/jptm.2020.02.10>.
27. Zhang X, Jin X, Guan L, Lin X, Li X, Li Y. IgG4-Related Disease With Gastrointestinal Involvement: Case Reports and Literature Review. *Front Immunol.* 2022;13:816830. <http://dx.doi.org/10.3389/fimmu.2022.816830>.
28. Seo HS, Jung YJ, Park CH, Song KY, Jung ES. IgG4-related Disease in the Stomach which Was Confused with Gastrointestinal Stromal Tumor (GIST): Two Case Reports and Review of the Literature. *J Gastric Cancer.* 2018;18(1):99-107. <http://dx.doi.org/10.5230/jgc.2018.18.e8>.
29. Zhang F, Xu J, Zhu Y, Wu Q, Xie X, Shi Y. Stomach mass" as the first manifestation of IgG4-related disease: a case report. *BMC Gastroenterol.* 2021;21(1):442. <http://dx.doi.org/10.1186/s12876-021-02013-y>.
30. Ramakrishna B, Yewale R, Vijayakumar K, Radhakrishna P, Ramakrishna BS. Gastric IgG4-related disease presenting as a mass lesion and masquerading as a gastrointestinal stromal tumor. *J Pathol Transl Med.* 2020;54(3):258-262. <http://dx.doi.org/10.4132/jptm.2020.02.10>.
31. Yamane T, Eto K, Morinaga T, Matsumura K, Yamashita K, et al. IgG4-related disease presenting as a submucosal tumor of the stomach resected with laparoscopic endoscopic cooperative surgery: a case report. *Surg Case Rep.* 2020;6(1):93. <http://dx.doi.org/10.1186/s40792-020-00851-8>.

32. Ortuño Moreno MI, Ferri Níguez B, Martínez Barba E, Fernández Hernández JÁ. An ulcerated gastric ulcer and pseudotumour with pancreatic affection associated with immunoglobulin G4-related disease: a case report and literature review. *Rev Esp Enferm Dig.* 2017;109(12):870-874. <http://dx.doi.org/10.17235/reed.2017.4996/2017>.
33. Inoue K, Okubo T, Kato T, Shimamura K, Sugita T, Kubota K, et al. IgG4-related stomach muscle lesion with a renal pseudotumor and multiple renal rim-like lesions: A rare manifestation of IgG4-related disease. *Mod Rheumatol.* 2018;28(1):188-192. <http://dx.doi.org/10.3109/14397595.2015.1081743>.
34. Khan S, Zhu LP, Jiang K, Liu W, Chen X, Wang BM. Immunoglobulin G4-Related Disease Manifesting as Isolated, Typical, and Nontypical Gastroesophageal Lesion: A Research of Literature Review. *Digestion.* 2020;101(5):506-521. <http://dx.doi.org/10.1159/000501513>.
35. Lohr JM, Beuers U, Vujasinovic M, Alvaro D, Frokjaer JB, Buttgerit 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. <http://dx.doi.org/10.1177/2050640620934911>.
36. Campochiaro C, Della Torre E, Lanzillotta M, Bozzolo E, Baldissera E, Milani R, et al. Long term efficacy of maintenance therapy with Rituximab for IgG4-related disease. *Eur J Intern Med.* 2020;74:92-98. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejim.2019.12.029>.
37. Omar D, Chen Y, Cong Y, Dong L. Glucocorticoids and steroid sparing medications monotherapies or in combination for IgG4-RD: a systematic review and network meta analysis. *Rheumatology (Oxford).* 2020;59(4):718-726. <http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/kez380>.
38. Kim HM, Chung MJ, Chung JB. Remission and relapse of autoimmune pancreatitis: focusing on corticosteroid treatment. *Pancreas.* 2010;39(5):555-560. <http://dx.doi.org/10.1097/MPA.0b013e3181c8b4a5>.
39. Kamisawa T, Nakazawa T, Tazuma S, Zen Y, Tanaka A, Ohara H et al. Clinical practice guidelines for IgG4-related sclerosing cholangitis. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2019;26(1):9-42. <http://dx.doi.org/10.1002/jhbp.596>.

