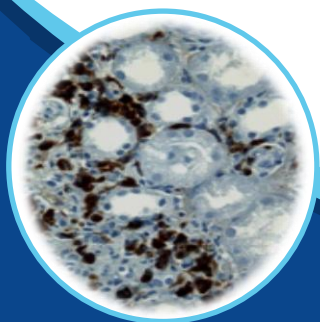


Protocole National de Diagnostic et de Soins

Maladie associée aux IgG4 Pathologies infiltratives et fibrosantes associées aux IgG4



Ce PNDS a été rédigé sous l'égide du :

Centre de référence des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires systémiques rares de l'adulte Nord, Nord-Ouest, Méditerranée et Guadeloupe – IgG4 (CERAINOM-IgG4)

Et de la

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R)

Avec la participation du

Centre de référence des maladies rares du pancréas (PaRaDis)

Liste des personnes ayant collaboré à la rédaction du PNDS «Maladie associée aux IgG4 - Pathologies infiltratives et fibrosantes associées aux IgG4»

Ce PNDS a été coordonné par le **Pr Nicolas SCHLEINITZ** et le **Pr Mikael EBBO**.

Sylvain AUDIA¹, Fleur COHEN², Mikael EBBO³, Lionel GALICIER⁴, Matthieu GROH⁵, Eric HACHULLA⁶, Antoine NEEL⁷, Vinciane REBOURS⁸, Nicolas SCHLEINITZ³, Pascal SEVE⁹, Jean-François VIALARD¹⁰, Mohamad ZAIDAN¹¹

1. Médecine interne, Dijon
2. Médecine interne, Pitié-Salpêtrière, Paris
3. Médecine interne, Marseille
4. Hématologie, Marseille
5. Médecine interne, Suresnes
6. Médecine interne, Lille
7. Médecine interne, Nantes
8. Hépatogastro-entérologie, Beaujon, Clichy
9. Médecine interne, Lyon
10. Médecine interne, Bordeaux
11. Néphrologie, Kremlin Bicêtre

* Collaborateurs :

Sébastien ABAD, Médecine Interne, Avicenne; Brigitte BADER-MEUNIER, Rhumatopédiatrie, Necker, Paris ; Maxime CHARTIER, Médecine générale, Marseille; Vincent COTTIN, Pneumologie, Lyon; Laurent DANIEL, Anatomopathologie, Marseille; Roger GIMENEZ, Association française des patients MAG4 ; Jean-Emmanuel KAHN, Médecine Interne, Boulogne; Guillaume LEFEVRE, Médecine Interne, Lille; Véronique MEIGNIN, Anatomopathologie, Saint Louis, Paris; Antoinette PERLAT, Médecine Interne, Rennes; Grégory PUGNET, Médecine Interne, Toulouse; Matthieu PUYADE, Médecine Interne, Poitiers; Karim SACRE, Médecine Interne, Bichat, Paris ; Maxime SAMSON, Médecine Interne, Dijon; Benjamin TERRIER, Médecine Interne, Cochin, Paris.

Nous remercions la filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R) pour son assistance technique et l'aide à l'édition (Hélène MAILLARD).

Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint de maladie associée aux IgG4 (MAG4). Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'Autorisation de mise sur le marché (AMM) ainsi que les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste (ALD 31).

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient atteint de MAG4, et devra être mis à jour à mesure qu'émergent de nouvelles données validées.

Le présent PNDS 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).

Méthode de travail

Le présent PNDS 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).

Une réunion de mise en place en visioconférence avec les coordinateurs a permis de déterminer le plan du PNDS, la liste des rédacteurs pour chacune des parties/spécificités du PNDS ainsi que la liste des relecteurs.

Durant la phase de rédaction, chaque rédacteur a réalisé une analyse de la littérature en langue anglaise et française avant de rédiger la partie du PNDS correspondante.

À l'issue de la rédaction, toutes les parties du PNDS ont été assemblées puis homogénéisées par les coordinateurs.

Durant la phase de relecture, chacun des rédacteurs et relecteurs a commenté la première version du PNDS.

À l'issue de la relecture, les coordinateurs ont pris en compte tous les commentaires pour produire la deuxième version du PNDS.

Des réunions de finalisation se sont enfin tenues (en visioconférence), où tous les rédacteurs et relecteurs étaient conviés, afin de refaire une revue complète et collégiale du texte pour en produire une version finalisée à publier.

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (Oui / Non)	Recueil de l'avis des professionnels (Oui / Non ; Lesquels)	Recueil de l'avis des patients (Oui / Non)	Populations et techniques (ou produits étudiés)	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Carruthers MN, 2012, 7, USA	Défis diagnostiques et thérapeutiques MAG4	Non	Non	Non	Patients MAG4 ; revue narrative	Développement de l'IgG4-RD Responder Index ; mise en garde sur la faible valeur prédictive des IgG4 sériques (PPV 34 %)
Deshpande V, 2012, 13, USA/JP/UK	Critères histopathologiques MAG4	Non	Oui : pathologistes	Non	Biopsies multi-organes	Trois critères clés : infiltrat lymphoplasmo-cytaire, fibrose storiforme, phlébite oblitérante ; seuils morphologiques recommandés
Deshpande V, 2024, 18, USA	Réflexion sur complexité diagnostique MAG4	Non	Non	Non	Histopathologie MAG4	Sensibilisation aux biais diagnostiques ; variabilité inter-observateurs ; complexité des critères
Georgin-Lavialle S, 2021, 26, France	Transition pédiatrie-adulte en maladies rares	Non précisé	Oui : réseau FAI2R	Non	Adolescents avec maladies auto-inflammatoires	Recommandations sur l'éducation thérapeutique, coordination des soins ; pas de grade formel
Goto H, 2015, 27, Japon	Critères diagnostiques ophtalmologie MAG4	Non précisé	Oui : groupe japonais	Non	Patients avec atteinte orbitaire	Critères cliniques et histologiques ; référence aux critères 2011 ; pas de grade
Iaccarino L, 2022, 30, Europe	Biomarqueurs pour MAG4	Oui	Oui : cliniciens ERN	Non	Patients MAG4 ; sérologie	Recommandation sur IgG4 sérique, ratio IgG4/IgG, plasmablastes, cytokines ; pas de grade explicite
Kanda M, 2025, 31, Japon	Critères révisés 2023 pour la-cryo/sialadénite	Non	Oui : consensus MHLW	Non	Patients avec atteinte glandulaire	Nouveaux seuils histo : IgG4+/IgG+ >40 % ; >10 IgG4 ⁺ /HPF ; biopsie labiale admise ; diagnostic facilité

Kawa S, 2012, 34, Japon	Critères diagnostiques généraux MAG4	Non	Oui : experts MHLW	Non	Patients MAG4 multi-organes	Critères cliniques, sérologiques, histologiques ; pas de grade fourni
Kawano M, 2011, 35, Japon	Critères pour atteinte rénale MAG4	Non	Oui : experts japonais	Non	Patients MAG4 rénale	Classification en définitif/probable/possible selon 5 critères ; seuils histo et séro inclus
Khosroshahi A, 2015, 36, USA	Recommandations internationales de traitement	Oui	Oui : ACR/EULAR	Non	Patients MAG4 multi-organes	Sept recommandations cliniques ; grades de preuve selon méthodologie ACR/EULAR
Löhr JM et al., 2020, 41, Europe	Émettre des recommandations européennes sur les maladies digestives liées à la MAG4	Oui	Oui (groupe de travail UEG et SGF, experts gastro-entérologues et pathologistes)	Non	Patients atteints de pancréatite auto-immune, cholangite sclérosante, autres atteintes digestives	Recommandations fondées sur les preuves (GRADE) pour le diagnostic, traitement et suivi ; stéroïdes en première ligne, rituximab en cas de rechute
Matsui S, 2016, 43, Japon	Critères respiratoires MAG4	Non	Oui : groupe japonais	Non	Patients avec atteinte respiratoire	Critères cliniques, sérologiques, histologiques ; confirmation histologique requise ; pas de grade
Nakazawa T et al., 2021, 52, Japon	Réviser les critères cliniques diagnostiques de la cholangite sclérosante liée à IgG4	Oui	Oui (experts japonais en hépatologie et radiologie)	Non	Patients avec atteinte biliaire MAG4 ; critères cliniques, imagerie, histologie	Critères actualisés incluant 5 domaines (imagerie, IgG4 sérique, histologie, autres organes, réponse aux stéroïdes) ; pas de grade explicite
Shimosegawa T et al., 2011, 59, International	Établir des critères diagnostiques consensuels pour la pancréatite auto-immune	Oui	Oui (International Association of Pancreatology)	Non	Patients avec pancréatite auto-immune ; critères cliniques, sérologiques, histologiques	Critères de type 1 et 2 définis ; réponse aux stéroïdes comme critère clé ; pas de grade formel mais consensus international
Strehl C et al., 2016, 62, Europe	Définir les situations où les corticoïdes à long	Oui	Oui (task force EULAR, rhuma-	Oui (représentants de	Patients sous traitement prolongé par glucocorticoïdes ; revue de	Recommandations pour faciliter l'application des guidelines existantes ; pas de grade chiffré mais consensus EULAR

	terme ont un risque acceptable		tologues, ex- perts en pharma- covigilance)	patients inclus)	littérature et con- sensus	
Umehara H, 2017, 65, Japon	Approche combi- née critères glo- baux et spéci- fiques	Oui	Oui : experts MHLW	Non	Patients MAG4	Critères combinant clinique, sérologie, histologie ; pas de grade
Umehara H, 2021, 66, Japon	Critères RCD 2020 révisés	Oui	Oui : groupe ja- ponais	Non	Patients MAG4	Critères en 3 domaines ; seuils histolo- gique et sérologique ; pas de grade
Wallace ZS, 2020, 71, USA	Critères ACR/EU- LAR 2019	Oui	Oui : experts ACR/EULAR	Non	Patients MAG4	Critères validés avec scores pondérés ; sensibilité >87 %, spécificité >95 % ; classification en cas probable/sûr

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (Oui / Non)	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Chen LYC, 2019, 11, Canada	Informers les hématologues sur la MAG4	Non formalisée	Revue narrative	Patients MAG4 avec atteinte hématologique	Manifestations cliniques, diagnostic différentiel	Synthèse utile pour les spécialistes non initiés ; pas de grade
Ebbo M, 2012, 22, France	Explorer les pathologies associées à une élévation d'IgG4 sérique	Non	Revue descriptive	Patients avec IgG4 élevé sans MAG4	Profil sérologique, diagnostic différentiel	IgG4 élevé non spécifique ; importance du contexte clinique
Muller R, 2023, 49, France	Décrire les manifestations thoraciques de la maladie MAG4	Oui	Non applicable (revue descriptive)	Patients MAG4 avec atteinte thoracique (poumon, plèvre, médiastin, vaisseaux)	Symptômes, imagerie thoracique, histopathologie, réponse au traitement	Près de 30 % des patients atteints selon la revue ; CT variés ; corticoïdes première ligne, rituximab/DMARDs en cas de rechute
Omar D, 2020, 53, Chine	Évaluer efficacité et sécurité des protocoles	Oui	Sélection de 15 études impliquant 1	Patients avec MAG4 traités	Taux de rechute, de rémission, effets indésirables	GC+IM > GC seul ; RTX maintenance réduit le plus la rechute ; IM seul et RTX induction moins efficaces

	GC, immuno-suppresseurs, rituximab au cours de la MAG4		169 patients, avec critères explicites	tés par corticoïdes, immuno-suppresseurs, rituximab		
Perugino CA & Stone JH, 2020, 54, USA	Mettre à jour physiopathologie et implications cliniques de la maladie MAG4	Non	Revue narrative des travaux internationaux	MAG4 multiorganique, études cliniques & recherche translationnelle	Activité de la maladie, biomarqueurs, essais cliniques	Progrès sur index de réponse (IgG4-RI), critères validés, rôle central des cellules B/T
Peyronel F, 2025, 56, Europe	Comparer MAG4 avec autres maladies fibro-inflammatoires	Oui	Sélection d'études comparatives	MAG4 vs maladies mimant (sarcoïdose, RPF, etc.)	Phénotypes cliniques, histo, réponse au traitement	Aide au diagnostic différentiel ; pas de grade formel
Shimosegawa T & Kanno A, 2009, 58, Japon	Faire un état de l'art de la pancréatite auto-immune au Japon	Non	Non applicable	Patients japonais avec AIP (principalement de type 1, MAG4 associé)	Imagerie, sérologie, histologie, réponse corticoïdes	Revue du diagnostic différentiel, implication multi-organique, nécessité de critères et consensus
Stone JH, Zen Y, Deshpande V, 2012, 60, USA	Présenter de manière synthétique les connaissances cli-	Non	Non applicable	Ensemble des présentations cliniques et	Caractéristiques cliniques, histopathologiques	Décrit triade diagnostique : infiltrat lymphoplasmocytaire, élévation IgG4, bonne réponse aux corticoïdes

	niques & dia- gnostiques de la MAG4			anato- miques de la maladie		
--	---	--	--	-----------------------------------	--	--

Tableau 3. Etudes cliniques

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Abad S, 2019, 1, France	Étudier MAG4 dans l'inflammation orbitaire idiopathique	Cohorte prospective, niveau II	Patients français avec IOI	Analyse clinique, dosage IgG4	Prévalence MAG4, réponse au traitement	MAG4 présent chez 25 %, bonne réponse aux corticoïdes
Aryasit O, 2021, 2, Thaïlande	Décrire MAG4 dans IOI	Étude rétrospective monocentrique	Patients avec IOI	Dosage IgG4, imagerie	Taux IgG4 élevé, réponse clinique	Confirmation MAG4 chez 30 %, corticoïdes efficaces
Baker MC, 2023, 3, USA	Évaluer la valeur prédictive du taux IgG4 élevé	Étude rétrospective, niveau III	Patients suspects MAG4	Dosage IgG4 sérique	Valeur prédictive positive	IgG4 > 1350 mg/dL : VPP > 90 %
Beaugerie L, 2009, 4, France	Évaluer risque lymphome sous thiopurines	Cohorte prospective multicentrique	Patients MICI sous thiopurines	Suivi clinique et histologique	Incidence lymphoprolifération	Risque x5 de lymphome vs population générale
Buglioni A, 2024, 5, USA	Décrire les caractéristiques cliniques et histo de l'atteinte rénale MAG4	Étude rétrospective multicentrique	Patients avec MAG4 rénale	Biopsies rénales, sérologie	Fibrose, infiltrat, IgG4+	Confirmation des critères histo ; corrélation avec fonction rénale
Campochiaro C, 2016, 6, Italie	Décrire phénotypes MAG4 en Italie	Cohorte observationnelle	Patients MAG4	Analyse clinique et biologique	Manifestations, rechutes	Atteinte multi-organes fréquente, rechute 30 %
Carruthers MN, 2015, 7, USA	Utilité du dosage IgG4	Étude rétrospective	Patients MAG4 confirmés	Dosage IgG4	Sensibilité et spécificité	Sensibilité 90 %, spécificité 60 %

Chaba A, 2023, 9, France	Facteurs pronostiques MAG4 rénale	Étude multicentrique rétrospective	Patients IgG4-RKD	Analyse clinique et histologique	Fonction rénale, rechute	Fibrose tubulaire = mauvais pronostic
Chen J, 2021, 10, Chine	Décrire inflammation orbitaire MAG4	Cohorte rétrospective	Patients avec IOI MAG4	Analyse clinique et histologique	Réponse au traitement	Bonne réponse aux corticoïdes, rechute 20 %
Danlos FX, 2017, 13, France	Décrire le chevauchement entre vascularites ANCA et MAG4	Étude multicentrique descriptive	Patients avec ANCA+ et MAG4	Sérologie, histologie, clinique	Présentation mixte, réponse au traitement	Syndrome de chevauchement rare mais réel
de Sainte Marie B, 2022, 14, France	Décrire MAG4 chez enfants et jeunes adultes	Étude descriptive multicentrique	Patients < 25 ans avec MAG4	Analyse clinique	Phénotypes, organes atteints	Atteinte multi-organes, bonne réponse aux corticoïdes
Della-Torre E, 2015, 15, Italie	Évaluer le méthotrexate en entretien	Étude observationnelle	Patients MAG4 en rémission	MTX après induction	Taux de rechute	MTX bien toléré, efficace en entretien
Della-Torre E, 2021, 16, Italie	Évaluer efficacité rituximab biosimilaire	Cohorte prospective ouverte	Patients MAG4	Traitement par CT-P10	Réponse clinique, tolérance	Réponse 80 %, bonne tolérance
Ebbo M, 2014, 19, France	Utilité du PET scan dans MAG4	Étude rétrospective multicentrique	Patients MAG4	Imagerie TEP/CT	Stadification, réponse au traitement	TEP utile pour suivi et extension
Ebbo M, 2017, 20, France	Efficacité à long terme du rituximab	Étude nationale rétrospective	Patients MAG4	Rituximab	Réponse clinique, rechute	Réponse 90 %, rechute 30 %
Ebbo M, 2017, 21, France	Manifestations ophtalmiques MAG4	Série de cas	Patients MAG4 avec atteinte oculaire	Traitement immunosuppresseur	Réponse clinique	Bonne réponse, rechute modérée
Flament T, 2016, 22, France	Caractéristiques asthme avec IgG4 élevé	Étude descriptive	Patients asthmatiques	Dosage IgG4	Phénotype clinique	IgG4 élevé associé à forme sévère

Forestier A, 2018, 24, France	Différencier MAG4 de fibrose rétroperitoneale	Étude histologique	Patients avec fibrose confirmée	Imagerie et histologie	Pattern radiologique	Pas de pattern spécifique MAG4
Gan L, 2021, 25, Chine	Étude rétrospective sur 573 patients MAG4	Cohorte multicentrique	Patients MAG4	Analyse clinique	Atteinte ophtalmique	Différences selon sexe et âge
Hart PA, 2013, 29, USA/Japon/Europe	Suivi à long terme de la pancréatite auto-immune	Étude multicentrique internationale	Patients AIP type 1	Traitement et suivi	Rémission, rechute	Rémission prolongée, rechute 20 %
Katz G, 2024, 32, USA	Corrélation IgG1 et hypocomplémentémie	Étude rétrospective	Patients MAG4	Dosage IgG1	Complément, organes atteints	IgG1 élevé = risque hypoC
Kaya Akca U, 2025, 33, Turquie	Registre pédiatrique MAG4	Étude multicentrique	Enfants avec MAG4	Analyse clinique	Phénotypes, organes	Atteinte multi-organes fréquente
La Rosa A, 2020, 38, France	Décrire les orbitopathies inflammatoires en médecine interne	Étude rétrospective monocentrique	31 patients consécutifs	Imagerie, sérologie, biopsie	Réponse au traitement	MAG4 fréquente dans IOI ; corticoïdes efficaces
Masamune A, 2017, 45, Japon	Évaluer l'intérêt d'un traitement prolongé par corticoïdes	Essai randomisé contrôlé	Patients avec pancréatite auto-immune	GC longue durée vs arrêt	Rémission, rechute	Traitement prolongé réduit les rechutes
Muller R, 2021, 49, France	Décrire les atteintes thoraciques et les patterns d'imagerie	Étude multicentrique descriptive	Patients MAG4 avec atteinte thoracique	Scanner, TEP, histologie	Type d'atteinte, réponse au traitement	Patterns variés ; stéroïdes efficaces en 1 ^{re} ligne

Murphy JD, 2023, 51, USA	Décrire les caractéristiques cliniques et histologiques de la maladie à anticorps anti-bordure en brosse	Étude rétrospective multicentrique	Patients atteints de néphropathie à anticorps anti-bordure en brosse	Analyse histologique et sérologique	Présentation clinique, histologie, auto-anticorps	Maladie rare, souvent associée à MAG4, réponse variable aux traitements
Peng L, 2024, 54, Chine	Évaluer l'arrêt des immunosuppresseurs et des corticoïdes faibles doses chez patients stables	Essai randomisé multicentrique ouvert	105 patients MAG4 en rémission stable	Comparaison arrêt vs maintien traitement	Taux de rechute, réponse clinique	L'arrêt contrôlé est possible chez certains patients, mais nécessite suivi étroit
Shimizu M, 2015, 57, Japon	Comparer les modalités d'imagerie pour différencier MAG4 et syndrome de Sjögren	Étude comparative	Patients avec dacryoadénite/sialadénite	Échographie, IRM, scintigraphie	Sensibilité, spécificité, différenciation	L'échographie est utile pour distinguer MAG4 de Sjögren
Strehl JD, 2011, 61, Allemagne	Étudier la présence de plasmocytes IgG4+ dans inflammations non spécifiques	Étude histologique	Biopsies de tissus inflammatoires divers	Immunohistochimie IgG4	Densité de plasmocytes IgG4+	Présence fréquente d'IgG4+ sans MAG4 → importance du contexte clinique
Su Y, 2015, 63, Chine	Évaluer les taux sériques d'IgG4 dans MAG4 et autres maladies	Étude transversale	Patients MAG4 et autres pathologies	Dosage IgG4 sérique	Sensibilité, spécificité	IgG4 élevé n'est pas spécifique → nécessite corrélation clinique
Takano K, 2016, 64, Japon	Étudier les caractéristiques histologiques des glandes salivaires dans MAG4	Étude descriptive	Patients avec atteinte glandulaire	Biopsies salivaires	Infiltrat, fibrose, IgG4+	Confirme critères histo de MAG4 dans glandes salivaires

Vaglio A, 2012, 67, Italie	Explorer la réponse IgG4 dans le syndrome de Churg-Strauss	Étude immunologique	Patients avec vascularite	Dosage IgG4, histologie	Présence IgG4+	IgG4 peut être présent dans autres maladies auto-immunes
Wallace ZS, 2015, 68, USA	Décrire les caractéristiques cliniques et biologiques de 125 patients MAG4	Étude observationnelle	Cohorte multicentrique	Analyse clinique, biologique, histologique	Symptômes, IgG4 sérique, biopsies	Variabilité des présentations, importance du diagnostic combiné
Wallace ZS, 2016, 69, USA	Identifier les facteurs prédictifs de rechute après rituximab	Étude de cohorte	Patients traités par rituximab	Suivi longitudinal	Taux de rechute	IgG4 sérique élevé et atteinte multi-organes = risque accru de rechute
Wallace ZS, 2020, 70, USA	Créer un registre international de patients MAG4	Étude multicentrique observationnelle	978 patients	Collecte standardisée de données	Phénotypes, traitements, évolution	Registre utile pour affiner les critères et traitements
Wallace ZS, 2023, 72, USA	Estimer incidence, prévalence et mortalité MAG4	Étude épidémiologique sur base de données	Adultes assurés aux USA	Analyse de données de santé	Incidence, mortalité	Maladie rare mais sous-diagnostiquée ; mortalité faible
Wallace ZS, 2019, 73, USA/EU	Décrire les phénotypes cliniques de la MAG4	Étude transversale internationale	2 cohortes multicentriques	Analyse clinique et statistique	Phénotypes, organes atteints	4 phénotypes identifiés ; aide au diagnostic personnalisé
Wang Y, 2020, 74, Chine	Comparer leflunomide + GC vs GC seul pour prévenir les rechutes	Essai randomisé	Patients MAG4 en rémission	Traitement combiné vs monothérapie	Taux de rechute	Leflunomide + GC réduit significativement les rechutes
Wu Q, 2017, 75, Chine	Comparer doses moyennes vs fortes de GC pour induction de rémission	Essai randomisé préliminaire	Patients MAG4 actifs	GC 0,6 vs 1 mg/kg/j	Réponse clinique, rechute	Doses moyennes aussi efficaces, moins d'effets secondaires

Yunyun F, 2017, 76, Chine	Évaluer cyclophosphamide + GC dans MAG4	Essai ouvert	Patients MAG4 actifs	Cyclophosphamide + GC	Réponse clinique, rechute	Traitement efficace, bien toléré
Yunyun F, 2019, 77, Chine	Évaluer mycophénolate mofétil faible dose dans MAG4	Essai randomisé	Patients MAG4	MMF faible dose + GC	Réponse clinique, rechute	MMF efficace et bien toléré en entretien

Bibliographie

1. Abad S, Martin A, Héran F, Cucherousset N, Mouriaux F, Héron E, Sédira N, Zmuda M, Groh M, Abbas A, Saadoun D, Aucouturier P, Vicaud E, Dhote R; French Orbital Inflammation Study Group and Collaborators. IgG4-related disease in patients with idiopathic orbital inflammation syndrome: data from the French SIOI prospective cohort. *Acta Ophthalmol.* 2019 Jun;97(4):e648-e656. doi: 10.1111/aos.13968. Epub 2018 Nov 12. PMID: 30421562.
2. Aryasit O, Tiraset N, Preechawai P, Kayasut K, Sanghan N, Sittivarakul W. IgG4-related disease in patients with idiopathic orbital inflammation. *BMC Ophthalmol.* 2021 Oct 8;21(1):356. doi: 10.1186/s12886-021-02115-x. PMID: 34625052; PMCID: PMC8499436.
3. Baker MC, Cook C, Fu X, Perugino CA, Stone JH, Wallace ZS. The Positive Predictive Value of a Very High Serum IgG4 Concentration for the Diagnosis of IgG4-Related Disease. *J Rheumatol.* 2023 Mar;50(3):408-412. doi: 10.3899/jrheum.220423. Epub 2022 Nov 1. PMID: 36319016; PMCID: PMC9991942.
4. Beaugerie L, Brousse N, Bouvier AM, et al. Lymphoproliferative disorders in patients receiving thiopurines for inflammatory bowel disease: a prospective observational cohort study. *Lancet* 2009;374:1617-25.
5. Buglioni A, Jenkins SM, Nasr SH, Zhang P, Gibson IW, Alexander MP, Herrera Hernandez LP, Fidler ME, Takahashi N, Hogan MC, Cornell LD. Clinicopathologic Features of IgG4-Related Kidney Disease. *Kidney Int Rep.* 2024 May 15;9(8):2462-2473. doi: 10.1016/j.ekir.2024.05.011. PMID: 39156178; PMCID: PMC11328570.
6. Campochiaro C, Ramirez GA, Bozzolo EP, et al. IgG4-related disease in Italy: clinical features and outcomes of a large cohort of patients. *Scand J Rheumatol.* 2016;45(2):135-145.
7. Carruthers MN, Stone JH, Deshpande V, et al. IgG4-related disease: diagnostic and therapeutic challenges. *Am J Med.* 2012;125(6):e1-6.
8. Carruthers MN, Khosroshahi A, Augustin T, Deshpande V, Stone JH. The diagnostic utility of serum IgG4 concentrations in IgG4-related disease. *Ann Rheum Dis.* 2015 Jan;74(1):14-8. doi: 10.1136/annrheumdis-2013-204907. Epub 2014 Mar 20. PMID: 24651618.
9. Chaba A, Devresse A, Audard V, Boffa JJ, Karras A, Cartery C, Deltombe C, Chemouny J, Contamin C, Courivaud C, Duquennoy S, Garcia H, Joly D, Goumri N, Hanouna G, Halimi JM, Plaisier E, Hamidou M, Landron C, Launay D, Lebas C, Legendre M, Masseau A, Mathian A, Mercadal L, Morel N, Mutinelli-Szymanski P, Palat S, Pennaforte JL, Peraldi MN, Pozdzik A, Schleinitz N, Thaunat O, Titeca-Beauport D, Mussini C, Touati S, Prinz E, Faller AL, Richter S, Vilaine E, Ferlicot S, Von-Kotze C, Belliere J, Olagne J, Mesbah R, Snanoudj R, Nouvier M, Ebbo M, Zaidan M. Clinical and Prognostic Factors in Patients with IgG4-Related Kidney Disease. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2023 Aug 1;18(8):1031-1040. doi: 10.2215/CJN.0000000000000193. Epub 2023 Jun 7. PMID: 37283461; PMCID: PMC10564355.
10. Chen J, Zhang P, Ye H, Xiao W, Chen R, Mao Y, Ai S, Liu Z, Tang L, Yang H. Clinical features and outcomes of IgG4-related idiopathic orbital inflammatory disease: from a

- large southern China-based cohort. *Eye (Lond)*. 2021 Apr;35(4):1248-1255. doi: 10.1038/s41433-020-1083-x. Epub 2020 Jul 13. PMID: 32661337; PMCID: PMC8114927.
11. Chen LYC, Mattman A, Seidman MA, Carruthers MN. IgG4-related disease: what a hematologist needs to know. *Haematologica*. 2019 Mar;104(3):444-455. doi: 10.3324/haematol.2018.205526. Epub 2019 Jan 31. PMID: 30705099; PMCID: PMC6395313.
 - 12.
 13. Danlos FX, Rossi GM, Blockmans D, Emmi G, Kronbichler A, Durupt S, Maynard C, Luca L, Garrouste C, Lioger B, Mourot-Cottet R, Dhote R, Arlet JB, Hanslik T, Rouvier P, Ebbo M, Puéchal X, Nochy D, Carlotti A, Mouthon L, Guillevin L, Vaglio A, Terrier B; French Vasculitis Study Group. Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides and IgG4-related disease: A new overlap syndrome. *Autoimmun Rev*. 2017 Oct;16(10):1036-1043. doi: 10.1016/j.autrev.2017.07.020. Epub 2017 Aug 2. PMID: 28780079.
 14. de Sainte Marie B, Ebbo M, Grados A, Rebours V, Reumaux H, Briantais A, Urbina D, Cury J, Morel N, Lhote F, Rohmer B, Lazaro E, Agbo-Kpati KP, Deroux A, Domont F, Delacroix I, Lavigne C, Perlat A, Kahn JE, Godeau B, Hamidou M, Launay D, Bader-Meunier B, Schleinitz N. A descriptive study of IgG4-related disease in children and young adults. *Autoimmun Rev*. 2022 Apr;21(4):103035. doi: 10.1016/j.autrev.2022.103035. Epub 2022 Jan 4. PMID: 34995766.
 15. Della-Torre E, Lanzillotta M, Campochiaro C, Di-Colo G, Mancuso G, Capurso G, Falconi M, Dagna L. Efficacy and safety of rituximab biosimilar (CT-P10) in IgG4-related disease: an observational prospective open-label cohort study. *Eur J Intern Med*. 2021 Feb;84:63-67. doi: 10.1016/j.ejim.2020.12.006. Epub 2020 Dec 29. PMID: 33386207.
 16. Della-Torre E, Campochiaro C, Bozzolo EP, Dagna L, Scotti R, Nicoletti R, Stone JH, Sabbadini MG. Methotrexate for maintenance of remission in IgG4-related disease. *Rheumatology (Oxford)*. 2015 Oct;54(10):1934-6. doi: 10.1093/rheumatology/kev244. Epub 2015 Jul 2. PMID: 26139657.
 17. Deshpande V, Zen Y, Chan JK, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol*. 2012;25(9):1181-1192.
 18. Deshpande V. Unraveling the complexities of IgG4-related disease: Musings from a his-topathologist. *Semin Diagn Pathol*. 2024 Mar;41(2):43-44. doi: 10.1053/j.semdp.2024.01.004. Epub 2024 Jan 4. PMID: 38238220.
 19. Ebbo M, Grados A, Guedj E, Gobert D, Colavolpe C, Zaidan M, Masseau A, Bernard F, Berthelot JM, Morel N, Lifermann F, Palat S, Haroche J, Mariette X, Godeau B, Bernit E, Costedoat-Chalumeau N, Papo T, Hamidou M, Harlé JR, Schleinitz N. Usefulness of 2-[18F]-fluoro-2-deoxy-D-glucose-positron emission tomography/computed tomography for staging and evaluation of treatment response in IgG4-related disease: a retrospective multicenter study. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2014 Jan;66(1):86-96. doi: 10.1002/acr.22058. PMID: 23836437.
 20. Ebbo M, Grados A, Samson M, et al. Long-term efficacy and safety of rituximab in IgG4-related disease: data from a French nationwide study of thirty-three patients. *PLoS One*. 2017;12(9):e0183844.
 21. Ebbo M, Patient M, Grados A, Groh M, Desblaches J, Hachulla E, Saadoun D, Audia S, Rigolet A, Terrier B, Perlat A, Guillaud C, Renou F, Bernit E, Costedoat-Chalumeau N, Harlé JR, Schleinitz N. Ophthalmic manifestations in IgG4-related disease: Clinical presentation and response to treatment in a French case-series. *Medicine (Baltimore)*. 2017

- Mar;96(10):e6205. doi: 10.1097/MD.00000000000006205. PMID: 28272212; PMCID: PMC5348160.
22. Ebbo M, Grados A, Bernit E, Vély F, Boucraut J, Harlé JR, Daniel L, Schleinitz N. Pathologies Associated with Serum IgG4 Elevation. *Int J Rheumatol.* 2012;2012:602809. doi: 10.1155/2012/602809. Epub 2012 Aug 26. PMID: 22966232; PMCID: PMC3433130.
 23. Flament T, Marchand-Adam S, Gatault P, Dupin C, Diot P, Guilleminault L. What are the characteristics of asthma patients with elevated serum IgG4 levels? *Respir Med.* 2016 Mar;112:39-44. doi: 10.1016/j.rmed.2016.01.014. Epub 2016 Jan 22. PMID: 26823212.
 24. Forestier A, Buob D, Mirault T, Puech P, Gnemmi V, Launay D, Hachulla E, Hatron PY, Lambert M. No specific imaging pattern can help differentiate IgG4-related disease from idiopathic retroperitoneal fibrosis: 18 histologically proven cases. *Clin Exp Rheumatol.* 2018 May-Jun;36(3):371-375. Epub 2018 Feb 14. PMID: 29465374.
 25. Gan L, Luo X, Fei Y, Peng L, Zhou J, Li J, Lu H, Liu Z, Zhang P, Liu X, Zhang W. Ophthalmic involvement disparities in clinical characteristics of IgG4-related disease: a retrospective study of 573 patients. *BMC Ophthalmol.* 2021 Dec 27;21(1):447. doi: 10.1186/s12886-021-02210-z. PMID: 34961492; PMCID: PMC8711185.
 26. Georgin-Lavialle S, Hentgen V, Truchetet ME, Romier M, Hérasse M, Maillard H, Pha M, Pillet P, Reumaux H, Duquesne A, Larbre JP, Belot A. La transition de la pédiatrie à l'âge adulte : recommandations de prise en charge de la filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R [Transition from pediatric to adult care: Recommendations of the French network for autoimmune and autoinflammatory diseases (FAI²R)]. *Rev Med Interne.* 2021 Sep;42(9):633-638. French. doi: 10.1016/j.revmed.2021.02.003. Epub 2021 Jun 17. PMID: 34147259.
 27. Goto H, Takahira M, Azumi A; Japanese Study Group for IgG4-Related Ophthalmic Disease. Diagnostic criteria for IgG4-related ophthalmic disease. *Jpn J Ophthalmol.* 2015 Jan;59(1):1-7. doi: 10.1007/s10384-014-0352-2. Epub 2014 Nov 14. Erratum in: *Jpn J Ophthalmol.* 2015 May;59(3):201. doi: 10.1007/s10384-015-0376-2.. Takahira, Masahiro [corrected to Takahira, Masayuki]. PMID: 25392273.
 28. Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, Unno H, Furuya N, Akamatsu T, Fukushima M, Nikaido T, Nakayama K, Usuda N, Kiyosawa K. High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. *N Engl J Med.* 2001 Mar 8;344(10):732-8. doi: 10.1056/NEJM200103083441005. PMID: 11236777.
 29. Hart PA, Kamisawa T, Brugge WR, Chung JB, Culver EL, Czakó L, Frulloni L, Go VL, Gress TM, Kim MH, Kawa S, Lee KT, Lerch MM, Liao WC, Löhr M, Okazaki K, Ryu JK, Schleinitz N, Shimizu K, Shimosegawa T, Soetikno R, Webster G, Yadav D, Zen Y, Chari ST. Long-term outcomes of autoimmune pancreatitis: a multicentre, international analysis. *Gut.* 2013 Dec;62(12):1771-6. doi: 10.1136/gutjnl-2012-303617. Epub 2012 Dec 11. PMID: 23232048; PMCID: PMC3862979.
 30. Iaccarino L, Talarico R, Bozzalla-Cassione E, Burmester GR, Culver EL, Doria A, Ebbo M, van Hagen PM, Hachulla E, van Laar JAM, Lanzillotta M, Martinez-Valle F, Montecucco C, Monti S, Nalli C, Schleinitz N, Tincani A, Della-Torre E, Alexander T. Blood biomarkers recommended for diagnosing and monitoring IgG4-related disease. Considerations from the ERN ReCONNECT and collaborating partners. *Clin Exp Rheumatol.* 2022 May;40 Suppl 134(5):71-80. doi: 10.55563/clinexprheumatol/qq9qup. Epub 2022 Mar 1. PMID: 35238758.

31. Kanda M, Nagahata K, Moriyama M, Takano KI, Kamekura R, Yoshifuji H, Tsuboi H, Yamamoto M, Umehara H, Umeda M, Sakamoto M, Maehara T, Inoue Y, Kubo S, Himi T, Origuchi T, Masaki Y, Mimori T, Dobashi H, Tanaka Y, Nakamura S, Takahashi H. The 2023 revised diagnostic criteria for IgG4-related dacryoadenitis and sialadenitis. *Mod Rheumatol*. 2025 Apr 8;35(3):542-547. doi: 10.1093/mr/roae096. PMID: 39441008.
32. Katz G, Perugino C, Wallace ZS, Jiang B, Guy T, McMahon GA, Jha I, Zhang Y, Liu H, Fernandes AD, Pillai SS, Atkinson JP, Kim AH, Stone JH. Multiorgan involvement and circulating IgG1 predict hypocomplementaemia in IgG4-related disease. *Ann Rheum Dis*. 2024 Nov 14;83(12):1773-1780. doi: 10.1136/ard-2024-225846. PMID: 39079893; PMCID: PMC11563845.
33. Kaya Akca U, Kose H, Kurt T, Ulu K, Guliyeva V, Kilbas G, Arslanoglu C, Yildirim DG, Demir S, Sahin S, Kisaarslan AP, Kasap Demir B, Sonmez HE, Koker O, Yardimci GK, Ekici M, Kilic SS, Celikel Acar B, Sozeri B, Aktay Ayaz N, Yuksel S, Bakkaloglu SA, Kasapcopur O, Saglam EA, Karadag O, Ozen S, Bilginer Y. A rare disease with many faces: a multi-centre registry of IgG4-related disease in children. *Rheumatology (Oxford)*. 2025 Apr 1;64(4):2185-2192. doi: 10.1093/rheumatology/keae497. PMID: 39298509.
34. Kawa S, et al. Diagnostic criteria for IgG4-related disease. *J Gastroenterol*. 2012;47(8):817-832.
35. Kawano M, Saeki T, Nakashima H, Nishi S, Yamaguchi Y, Hisano S, Yamanaka N, Inoue D, Yamamoto M, Takahashi H, Nomura H, Taguchi T, Umehara H, Makino H, Saito T. Proposal for diagnostic criteria for IgG4-related kidney disease. *Clin Exp Nephrol*. 2011 Oct;15(5):615-626. doi: 10.1007/s10157-011-0521-2. Epub 2011 Sep 7. PMID: 21898030.
36. Khosroshahi A, Wallace ZS, Crowe JL, et al. International Consensus Guidance Statement on the Management and Treatment of IgG4-Related Disease. *Arthritis Rheumatol*. 2015;67(7):1688-1699.
37. Lanzillotta M, Ramirez GA, Milani R, Dagna L, Della-Torre E. B cell depletion after treatment with rituximab predicts relapse of IgG4-related disease. *Rheumatology (Oxford)*. 2025 Apr 1;64(4):2290-2294. doi: 10.1093/rheumatology/keae248. PMID: 38781535; PMCID: PMC11962880.
38. La Rosa A, Elourimi G, Zmuda M, Cucherousset N, Tran Ba S, Warzocha U, Larroche C, Sené T, Héran F, Galatoire O, Dhôte R, Abad S. Prise en charge des orbitopathies inflammatoires en médecine interne : nouvelles données issues de l'étude d'une série de 31 patients consécutifs [Management of orbital inflammatory disorders in internal medicine: New findings resulting from a retrospective study of 31 consecutive patients]. *Rev Med Interne*. 2020 Dec;41(12):800-808. French. doi: 10.1016/j.revmed.2020.07.006. Epub 2020 Aug 27. PMID: 32861532.
39. Leporati P, Landek-Salgado MA, Lupi I, Chiovato L, Caturegli P. IgG4-related hypophysitis: a new addition to the hypophysitis spectrum. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011 Jul;96(7):1971-80. doi: 10.1210/jc.2010-2970. Epub 2011 May 18. PMID: 21593109; PMCID: PMC3135201.
40. Liu C, Zhang H, Yao G, Hu Y, Qi J, Wang Y, Chen W, Tang X, Li W, Lu L, Gu L, Sun L. Characteristics of primary Sjögren's syndrome patients with IgG4 positive plasma cells infiltration in the labial salivary glands. *Clin Rheumatol*. 2017 Jan;36(1):83-88. doi: 10.1007/s10067-016-3472-x. Epub 2016 Nov 18. PMID: 27864697.
41. Löhr JM, Beuers U, Vujasinovic M, Alvaro D, Frøkjær JB, Buttgerit F, Capurso G, Culver

- EL, de-Madaria E, Della-Torre E, Detlefsen S, Dominguez-Muñoz E, Czubkowski P, Ewald N, Frulloni L, Gubergrits N, Duman DG, Hackert T, Iglesias-Garcia J, Kartalis N, Laghi A, Lammert F, Lindgren F, Okhlobystin A, Oracz G, Parniczky A, Mucelli RMP, Rebours V, Rosendahl J, Schleinitz N, Schneider A, van Bommel EF, Verbeke CS, Vullierme MP, Witt H; UEG guideline working group. European Guideline on IgG4-related digestive disease - UEG and SGF evidence-based recommendations. *United European Gastroenterol J*. 2020 Jul;8(6):637-666. doi: 10.1177/2050640620934911. Epub 2020 Jun 18. PMID: 32552502; PMCID: PMC7437085.
42. Majumder S, Mohapatra S, Lennon RJ, Piovezani Ramos G, Postier N, Gleeson FC, Levy MJ, Pearson RK, Petersen BT, Vege SS, Chari ST, Topazian MD, Witzig TE. Rituximab Maintenance Therapy Reduces Rate of Relapse of Pancreaticobiliary Immunoglobulin G4-related Disease. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2018 Dec;16(12):1947-1953. doi: 10.1016/j.cgh.2018.02.049. Epub 2018 Mar 8. PMID: 29526692.
 43. Matsui S, Yamamoto H, Minamoto S, Waseda Y, Mishima M, Kubo K. Proposed diagnostic criteria for IgG4-related respiratory disease. *Respir Investig*. 2016 Mar;54(2):130-2. doi: 10.1016/j.resinv.2015.09.002. Epub 2015 Oct 20. PMID: 26879484.
 44. Masaki Y, Matsui S, Saeki T, Tsuboi H, Hirata S, Izumi Y, Miyashita T, Fujikawa K, Dobashi H, Susaki K, Morimoto H, Takagi K, Kawano M, Origuchi T, Wada Y, Takahashi N, Hori-koshi M, Ogishima H, Suzuki Y, Kawanami T, Kawanami Iwao H, Sakai T, Fujita Y, Fukus-hima T, Saito M, Suzuki R, Morikawa Y, Yoshino T, Nakamura S, Kojima M, Kurose N, Sato Y, Tanaka Y, Sugai S, Sumida T. A multicenter phase II prospective clinical trial of gluco-corticoid for patients with untreated IgG4-related disease. *Mod Rheumatol*. 2017 Sep;27(5):849-854. doi: 10.1080/14397595.2016.1259602. Epub 2016 Dec 15. PMID: 27846767.
 45. Masamune A, Nishimori I, Kikuta K, Tsuji I, Mizuno N, Iiyama T, Kanno A, Tachibana Y, Ito T, Kamisawa T, Uchida K, Hamano H, Yasuda H, Sakagami J, Mitoro A, Taguchi M, Kihara Y, Sugimoto H, Hirooka Y, Yamamoto S, Inui K, Inatomi O, Andoh A, Nakahara K, Miya-kawa H, Hamada S, Kawa S, Okazaki K, Shimosegawa T; Research Committee of Intrac-table Pancreas Diseases in Japan. Randomised controlled trial of long-term maintenance corticosteroid therapy in patients with autoimmune pancreatitis. *Gut*. 2017 Mar;66(3):487-494. doi: 10.1136/gutjnl-2016-312049. Epub 2016 Aug 19. PMID: 27543430.
 46. Mizushima I, Kasashima S, Fujinaga Y, Notohara K, Saeki T, Zen Y, Inoue D, Yamamoto M, Kasashima F, Matsumoto Y, Amiya E, Sato Y, Yamada K, Domoto Y, Kawa S, Kawano M, Ishizaka N. Clinical and Pathological Characteristics of IgG4-Related Periaortitis/Pe-riarteritis and Retroperitoneal Fibrosis Diagnosed Based on Experts' Diagnosis. *Ann Vasc Dis*. 2019 Dec 25;12(4):460-472. doi: 10.3400/avd.oa.19-00085. PMID: 31942203; PMCID: PMC6957903.
 47. Moriyama M, Ohta M, Furukawa S, Mikami Y, Tanaka A, Maehara T, Yamauchi M, Ishiguro N, Hayashida JN, Kawano S, Ohyama Y, Kiyoshima T, Nakamura S. The diagnostic utility of labial salivary gland biopsy in IgG4-related disease. *Mod Rheumatol*. 2016 Sep;26(5):725-9. doi: 10.3109/14397595.2016.1148225. Epub 2016 Mar 3. PMID: 26873153.
 48. Moussiegt A, Müller R, Ebbo M, Grados A, Graveleau J, Ackermann F, Bachmeyer C, Ber-nit E, Blanche P, Canoui E, Chaix F, Costedoat-Chalumeau N, Groote P, Etienne N, Fior R, Flamarion E, Kennel T, Launay D, Lerolle N, Limal N, Loustau V, Menage E, Moulis G,

- Papo T, Pouchot J, Quemeneur T, Roumier M, Tchérakian C, Lefèvre G, Rebours V, Kahn JE, Schleinitz N, Groh M; CEREO; French IgG4-RD Study Group. IgG4-related disease and hypereosinophilic syndrome: Overlapping phenotypes. *Autoimmun Rev.* 2021 Sep;20(9):102889. doi: 10.1016/j.autrev.2021.102889. Epub 2021 Jul 5. PMID: 34237420.
49. Muller R, Habert P, Ebbo M, Graveleau J, Groh M, Launay D, Audia S, Pugnet G, Cohen F, Perlat A, Benyamine A, Bienvenu B, Gaigne L, Chanez P, Gaubert JY, Schleinitz N. Thoracic involvement and imaging patterns in IgG4-related disease. *Eur Respir Rev.* 2021 Oct 5;30(162):210078. doi: 10.1183/16000617.0078-2021. PMID: 34615698; PMCID: PMC9488667.
 50. Muller R, Ebbo M, Habert P, Daniel L, Briantais A, Chanez P, Gaubert JY, Schleinitz N. Thoracic manifestations of IgG4-related disease. *Respirology.* 2023 Feb;28(2):120-131. doi: 10.1111/resp.14422. Epub 2022 Nov 27. PMID: 36437514; PMCID: PMC10100266.
 51. Murphy JD, Caza TN, Cassol CA, Storey A, Ambruzs JM, Boils C, Walker PD, Sharma S, Messias N, Hennigar R, Andeen NK, VanBeek C, Palmer M, Sankar L, Sanghi P, Dinesh K, Dicker L, Urisman A, Larsen CP. Clinicopathologic Features of Antibrush Border Antibody Disease. *Kidney Int Rep.* 2023 Nov 19;9(2):370-382. doi: 10.1016/j.ekir.2023.11.008. PMID: 38344713; PMCID: PMC10851064.
 52. Nakazawa T, Kamisawa T, Okazaki K, Kawa S, Tazuma S, Nishino T, Inoue D, Naitoh I, Watanabe T, Notohara K, Kubota K, Ohara H, Tanaka A, Takikawa H, Masamune A, Unno M. Clinical diagnostic criteria for IgG4-related sclerosing cholangitis 2020: (Revision of the clinical diagnostic criteria for IgG4-related sclerosing cholangitis 2012). *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2021 Mar;28(3):235-242. doi: 10.1002/jhbp.913. Epub 2021 Feb 26. PMID: 33586343.
 53. 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 Apr 1;59(4):718-726. doi: 10.1093/rheumatology/kez380. PMID: 31511884.
 54. Peng L, Nie Y, Zhou J, Wu L, Chen X, Wang F, Li J, Peng Y, Lu H, Zhao L, Li M, Zhao Y, Zeng X, Fei Y, Zhang W. Withdrawal of immunosuppressants and low-dose steroids in patients with stable IgG4-RD (WInS IgG4-RD): an investigator-initiated, multicentre, open-label, randomised controlled trial. *Ann Rheum Dis.* 2024 Apr 11;83(5):651-660. doi: 10.1136/ard-2023-224487. PMID: 38216319.
 55. Perugino CA, Stone JH. IgG4-related disease: an update on pathophysiology and implications for clinical care. *Nat Rev Rheumatol.* 2020;16(12):702-714.
 56. Peyronel F, Della-Torre E, Maritati F, Urban ML, Bajema I, Schleinitz N, Vaglio A. IgG4-related disease and other fibro-inflammatory conditions. *Nat Rev Rheumatol.* 2025 May;21(5):275-290. doi: 10.1038/s41584-025-01240-x. Epub 2025 Apr 7. PMID: 40195520.
 57. Shimizu M, Okamura K, Kise Y, Takeshita Y, Furuhashi H, Weerawanich W, Moriyama M, Ohyama Y, Furukawa S, Nakamura S, Yoshiura K. Effectiveness of imaging modalities for screening IgG4-related dacryoadenitis and sialadenitis (Mikulicz's disease) and for differentiating it from Sjögren's syndrome (SS), with an emphasis on sonography. *Arthritis Res Ther.* 2015 Aug 23;17(1):223. doi: 10.1186/s13075-015-0751-x. PMID: 26298875; PMCID: PMC4546818.

58. Shimosegawa T, Kanno A. Autoimmune pancreatitis in Japan: overview and perspective. *J Gastroenterol*. 2009;44(6):503-17. doi: 10.1007/s00535-009-0054-6. Epub 2009 Apr 18. PMID: 19377842.
59. Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, Kamisawa T, Kawa S, Mino-Kenudson M, Kim MH, Klöppel G, Lerch MM, Löhner M, Notohara K, Okazaki K, Schneider A, Zhang L; International Association of Pancreatology. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology. *Pancreas*. 2011 Apr;40(3):352-8. doi: 10.1097/MPA.0b013e3182142fd2. PMID: 21412117.
60. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *N Engl J Med*. 2012 Feb 9;366(6):539-51. doi: 10.1056/NEJMra1104650. PMID: 22316447..
61. Strehl JD, Hartmann A, Agaimy A. Numerous IgG4-positive plasma cells are ubiquitous in diverse localised non-specific chronic inflammatory conditions and need to be distinguished from IgG4-related systemic disorders. *J Clin Pathol*. 2011 Mar;64(3):237-43. doi: 10.1136/jcp.2010.085613. Epub 2011 Jan 12. PMID: 21233087.
62. Strehl C, Bijlsma JW, de Wit M, Boers M, Caeyers N, Cutolo M, Dasgupta B, Dixon WG, Geenen R, Huizinga TW, Kent A, de Thurah AL, Listing J, Mariette X, Ray DW, Scherer HU, Seror R, Spies CM, Tarp S, Wiek D, Winthrop KL, Buttgerit F. Defining conditions where long-term glucocorticoid treatment has an acceptably low level of harm to facilitate implementation of existing recommendations: viewpoints from an EULAR task force. *Ann Rheum Dis*. 2016 Jun;75(6):952-7. doi: 10.1136/annrheumdis-2015-208916. Epub 2016 Mar 1. PMID: 26933146.
63. Su Y, Sun W, Wang C, Wu X, Miao Y, Xiong H, Bai L, Dong L. Detection of serum IgG4 levels in patients with IgG4-related disease and other disorders. *PLoS One*. 2015 Apr 17;10(4):e0124233. doi: 10.1371/journal.pone.0124233. PMID: 25885536; PMCID: PMC4401680.
64. Takano K, Nomura K, Abe A, Kamekura R, Yamamoto M, Ichimiya S, Takahashi H, Himi T. Clinicopathological analysis of salivary gland tissue from patients with IgG4-related disease. *Acta Otolaryngol*. 2016 Jul;136(7):717-21. doi: 10.3109/00016489.2016.1154605. Epub 2016 Mar 23. PMID: 27007955.
65. Umehara H, Okazaki K, Nakamura T, et al. Current approach to the diagnosis of IgG4-related disease – combination of comprehensive diagnostic and organ-specific criteria. *Mod Rheumatol*. 2017;27(3):381-391.
66. Umehara H, Okazaki K, Kawa S, Takahashi H, Goto H, Matsui S, Ishizaka N, Akamizu T, Sato Y, Kawano M; Research Program for Intractable Disease by the Ministry of Health, Labor and Welfare (MHLW) Japan.. The 2020 revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD. *Mod Rheumatol*. 2021 May;31(3):529-533. doi: 10.1080/14397595.2020.1859710. Epub 2021 Jan 28. PMID: 33274670.
67. Vaglio A, Strehl JD, Manger B, Maritati F, Alberici F, Beyer C, Rech J, Sinico RA, Bonatti F, Battistelli L, Distler JH, Schett G, Zwerina J. IgG4 immune response in Churg-Strauss syndrome. *Ann Rheum Dis*. 2012 Mar;71(3):390-3. doi: 10.1136/ard.2011.155382. Epub 2011 Nov 25. PMID: 22121132.
68. Wallace ZS, Deshpande V, Mattoo H, et al. IgG4-related disease: clinical and laboratory features in one hundred twenty-five patients. *Arthritis Rheumatol*. 2015;67(9):2466-2475.
69. Wallace ZS, Mattoo H, Mahajan VS, Kulikova M, Lu L, Deshpande V, Choi HK, Pillai S,

- Stone JH. Predictors of disease relapse in IgG4-related disease following rituximab. *Rheumatology (Oxford)*. 2016 Jun;55(6):1000-8. doi: 10.1093/rheumatology/kev438. Epub 2016 Feb 16. PMID: 26888853; PMCID: PMC4900135.
70. Wallace ZS, Khosroshahi A, Carruthers MN, et al. An international multicenter registry of patients with IgG4-related disease. *Arthritis Rheumatol*. 2020;72(1):151-159.
71. Wallace ZS, Naden RP, Chari S, 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.
72. Wallace ZS, Miles G, Smolkina E, Petruski-Ivleva N, Madziva D, Cook C, Fu X, Zhang Y, Stone JH, Choi HK. Incidence, prevalence and mortality of IgG4-related disease in the USA: a claims-based analysis of commercially insured adults. *Ann Rheum Dis*. 2023 Jul;82(7):957-962. doi: 10.1136/ard-2023-223950. Epub 2023 May 3. PMID: 37137671.
73. Wallace ZS, Zhang Y, Perugino CA, Naden R, Choi HK, Stone JH; ACR/EULAR IgG4-RD Classification Criteria Committee. Clinical phenotypes of IgG4-related disease: an analysis of two international cross-sectional cohorts. *Ann Rheum Dis*. 2019 Mar;78(3):406-412. doi: 10.1136/annrheumdis-2018-214603. Epub 2019 Jan 5. PMID: 30612117; PMCID: PMC6996288.
74. Wang Y, Zhao Z, Gao D, Wang H, Liao S, Dong C, Luo G, Ji X, Li Y, Wang X, Zhao Y, Li K, Zhang J, Jin J, Zhang Y, Zhu J, Zhang J, Huang F. Additive effect of leflunomide and glucocorticoids compared with glucocorticoids monotherapy in preventing relapse of IgG4-related disease: A randomized clinical trial. *Semin Arthritis Rheum*. 2020 Dec;50(6):1513-1520. doi: 10.1016/j.semarthrit.2020.01.010. Epub 2020 Feb 3. PMID: 32113839.
75. Wu Q, Chang J, Chen H, Chen Y, Yang H, Fei Y, Zhang P, Zeng X, Zhang F, Zhang W. Efficacy between high and medium doses of glucocorticoid therapy in remission induction of IgG4-related diseases: a preliminary randomized controlled trial. *Int J Rheum Dis*. 2017 May;20(5):639-646. doi: 10.1111/1756-185X.13088. Epub 2017 May 29. PMID: 28556584.
76. Yunyun F, Yu C, Panpan Z, Hua C, Di W, Lidan Z, Linyi P, Li W, Qingjun W, Xuan Z, Yan Z, Xiaofeng Z, Fengchun Z, Wen Z. Efficacy of Cyclophosphamide treatment for immunoglobulin G4-related disease with addition of glucocorticoids. *Sci Rep*. 2017 Jul 21;7(1):6195. doi: 10.1038/s41598-017-06520-5. PMID: 28733656; PMCID: PMC5522435.
77. Yunyun F, Yu P, Panpan Z, Xia Z, Linyi P, Jiaxin Z, Li Z, Shangzhu Z, Jinjing L, Di W, Yamin L, Xiaowei L, Huadan X, Xuan Z, Xiaofeng Z, Fengchun Z, Yan Z, Wen Z. Efficacy and safety of low dose Mycophenolate mofetil treatment for immunoglobulin G4-related disease: a randomized clinical trial. *Rheumatology (Oxford)*. 2019 Jan 1;58(1):52-60. doi: 10.1093/rheumatology/key227. PMID: 30124952.