

Case 2

Dr. Omar Hasweh
Gastroenterology Resident

13/12/2019

تفصيل الحالة المرضية:

❖ السيد 45 سنة، منذ 4 سنوات إسهال متردد غير مخاطي غير مدمى، مترافق مع ألم بطني ماغص حول السرة.

❖ نقص وزن 20 كغ خلال 4 أشهر مع نقص شهية. ترقى لون يرقاني منذ عدة أسابيع.

الفحص السريري : نقص في مشعر كتلة الجسم $BMI = 18.5 \text{ kg/m}^2$ ، لون يرقاني في الصلبة والجلد.

WBCs	MCV	LDH
3.4 K/ μ L	111 fL	1733 U/L
L/N	MCH	TP
30/56	37 pg	5.2 g/dl
RBCs	PLT	ALB
3.2	75 C/ μ L	4.3 g/dl
HB	DB	TB
11.9 g/dl	0.2 mg/dl	4.4 mg/dl

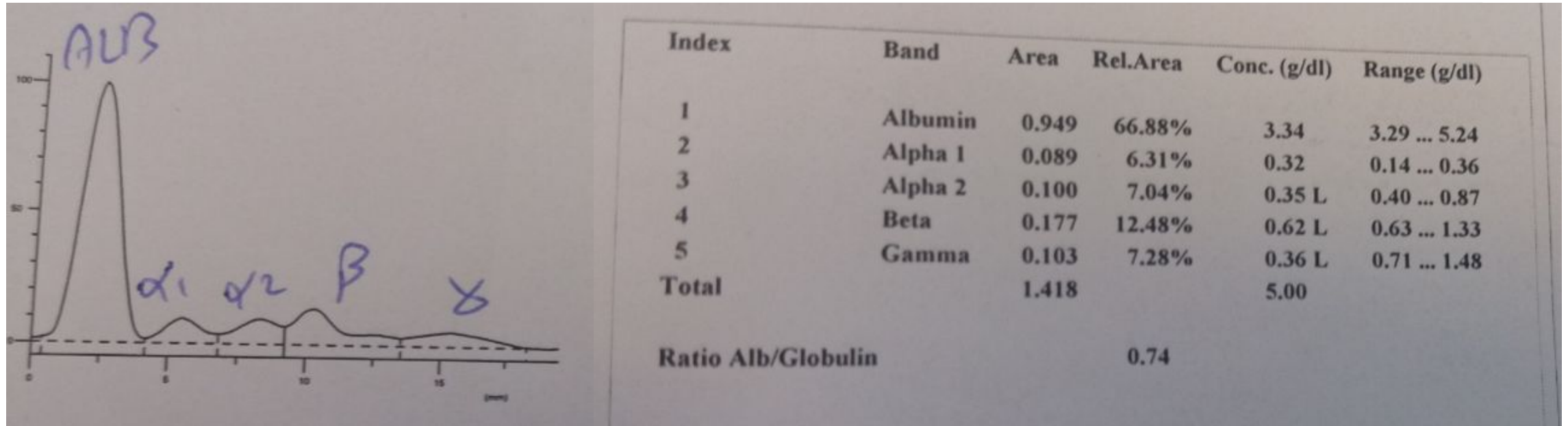
التحاليل المخبرية أبدت: نقص عناصر الدم الثلاثة،

فقر دم كبير الكريات، ارتفاع LDH،

ارتفاع بيلروبين على حساب اللامباشر،

نقص TP ، ألبومين طبيعي.

رحلان البروتينات وعيار الغلوبولينات المناعية:



mg/dl (50-300) 23	IgM in serum
mg/dl (60-400) 18	IgA in serum
mg/dl (600-1500) 403	IgG in serum

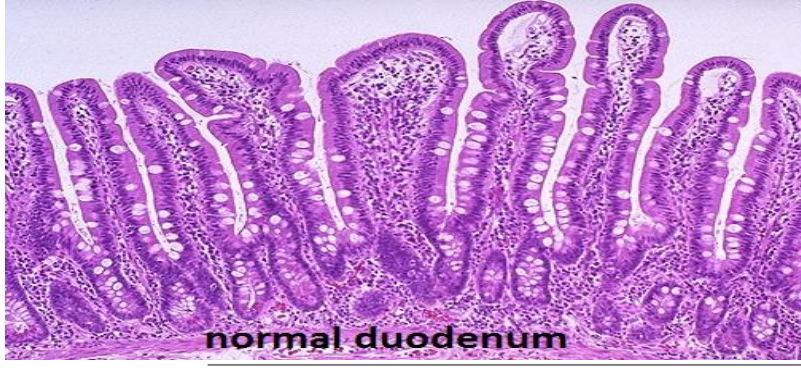
تتمة التحاليل المخبرية:

فحص وزرع البراز: طبيعي. كالبروتاكتين البراز: سلبي. تحري المثبطات (toxin and GDH): سلبي.

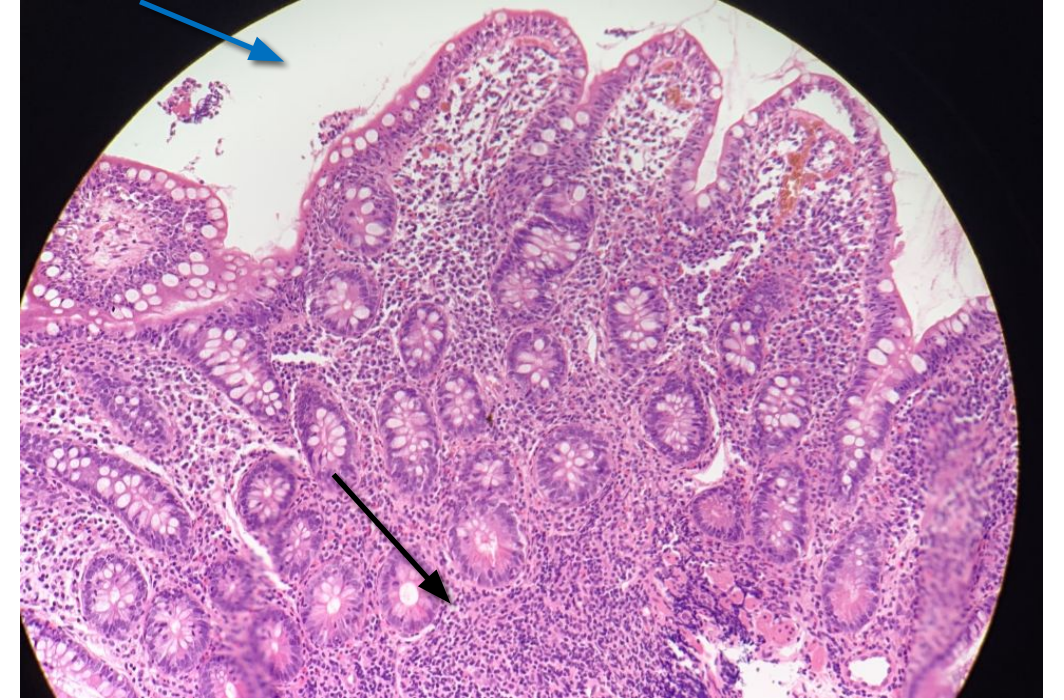
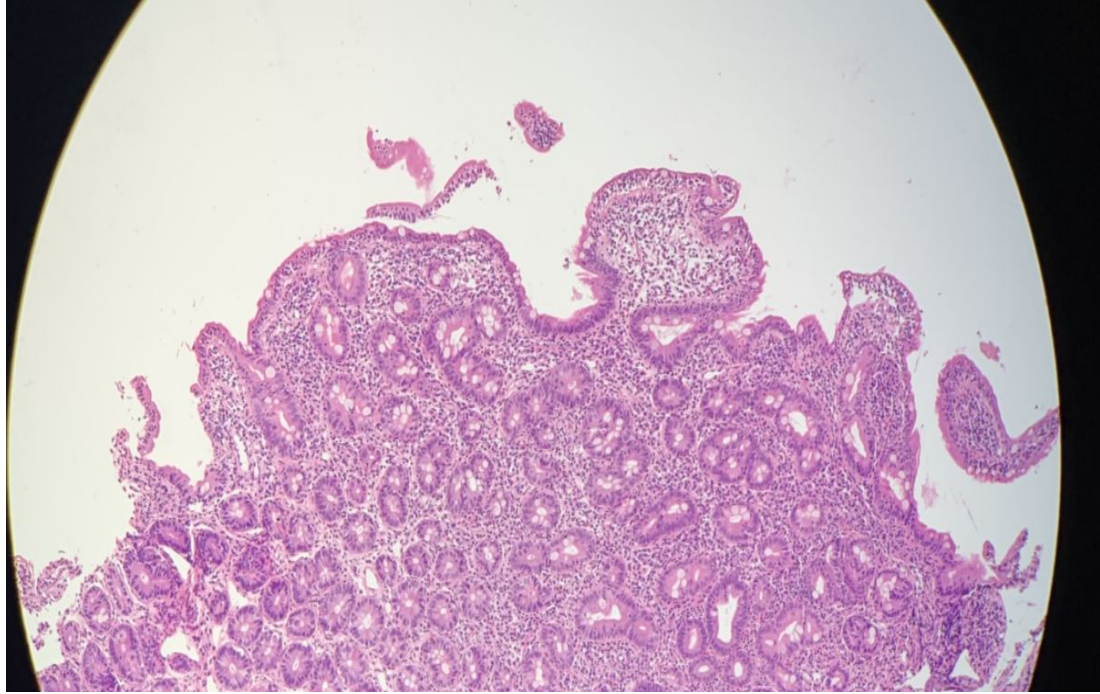
B12	TIBC	Reticulocytes
pg/ml 66.6	µg/ dl 241	0.5%
B9	Transferrin sat	Ferritin
ng/ml 2	65%	ng/ml 69

negative	Anti TTG IgA
----------	--------------

التنظير الهضمي العلوي: نقص في ارتفاع ثنيات العفج مع تحبب في المخاطية أخذت خزعات
تم البدء بـ b12 إبرة 1000 مكغ عضلية يومياً + folio 5 ملغ فموي يومياً دون تحسن للاسهال.



خزعات الدقاق والعفج:



إمحاء بؤري في الزغابات مع فرط تصنع بالأرتاج ورشاحة التهابية في الصفيحة الخاصة غنية بالحمضات مع زيادة في الخلايا اللمفاوية ضمن البشرة. **Chronic villitis equivalent with marsh 3b.** أعداد جيدة من الخلايا البلازمية في الصفيحة الخاصة.

المتابعة:

negative

Anti DGP IgG

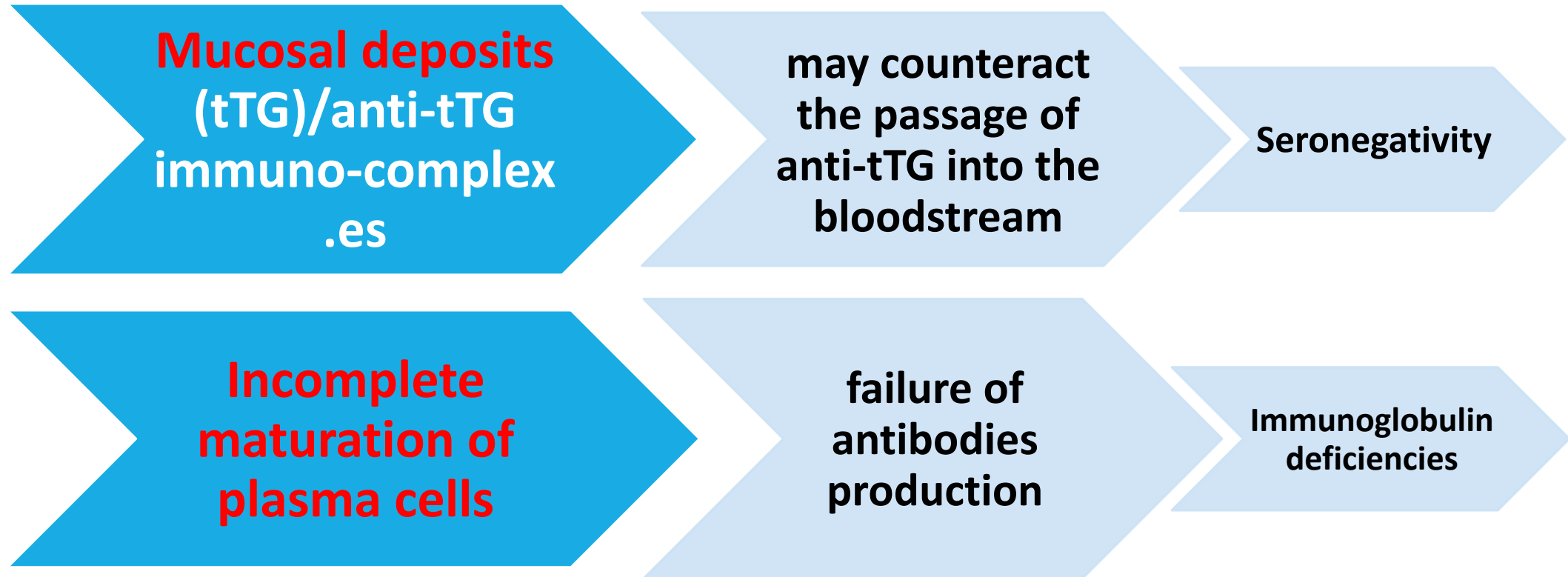
Tests	Results	Reference ranges	Units	Last results
Celiac Associated HLA-DQ (2,8) Typing				
HLA-DQ2				
DQB1*02	Negative			
DQA1*05	Negative			
HLA-DQ8				
DQB1*03:02	Positive			
Conclusion	The Patient is high risk of having Celiac disease.			

❖ تقرر وضع المريض على حمية خالية من الغلوتين.

❖ راجع المريض بتاريخ 27/11/2019 بعد حوالي شهرين ونصف من البدء بالحمية لإعادة التقييم.

❖ سريريا: تراجع الإسهالات بشكل كامل، زوال اللون اليرقاني، عيار الأمينو غلوبولينات المناعية جميعها ضمن الطبيعي.

:Seronegative Celiac Disease



Celiac Disease and B12 deficiency

8-41% of untreated CD ,Iron and folate anemia's are seen more.

Glossitis.

Diarrhea (not a common manifestations).

It disappeared after the first administration of the drug.

**Vitamin B12 concentrations normalize on a gluten-free diet alone,
but symptomatic patients may require supplementation.**

Celiac Disease and Secondary hypogammaglobulinemia

:CVID IS DISTINGUISHED FROM CD

Secondary immunodeficiency

Drugs
Malnutrition
protein-losing disorders including celiac disease

Direct suppression of plasma cell function

Response to a GFD (to 12 months 6)

CVID

Acute or chronic infectious diarrhea (lamblia)

Celiac-like lesions in 30%

Not respond to a GFD

IEL count is usually lower than in Celiac Disease

strong - neutrophilic infiltrate
GVH-like lesions
follicular lymphoid hyperplasia

Absence of plasma cells.

Profound Reversible Hypogammaglobulinemia Caused by Celiac Disease in the Absence of Protein Losing Enteropathy.

Ameratunga R^{1,2}, Barker RW³, Steele RH³, Deo M⁴, Woon ST³, Yeong ML⁵, Koopmans W³.

Author information

- 1 Department of Clinical Immunology, Auckland Hospital, Park Rd, Grafton, Auckland, 1010, New Zealand. immunology@xtra.co.nz.
- 2 Department of Virology and Immunology, Auckland Hospital, Park Rd, Grafton, Auckland, 1010, New Zealand. immunology@xtra.co.nz.
- 3 Department of Virology and Immunology, Auckland Hospital, Park Rd, Grafton, Auckland, 1010, New Zealand.
- 4 Department of Clinical Immunology, Auckland Hospital, Park Rd, Grafton, Auckland, 1010, New Zealand.
- 5 Department of Histopathology, Diagnostic Medlab, Harrison Rd, Ellerslie, Auckland, 1051, New Zealand.

Abstract

When patients with hypogammaglobulinemia are encountered, a vigorous search should be undertaken for secondary treatable causes. Here we describe the first case of a patient with severe asymptomatic hypogammaglobulinemia where the underlying cause was undiagnosed celiac disease. A strict gluten free diet resulted in resolution of her mild long-standing abdominal symptoms and correction of her hypogammaglobulinemia. There was corresponding improvement in her duodenal histology and normalisation of her celiac serology. Protein losing enteropathy was unlikely to have been the mechanism of her profound hypogammaglobulinemia, as her albumin was within the normal range and she had a normal fecal alpha 1 antitrypsin level. Application of the Ameratunga et al. (2013) diagnostic criteria was helpful in confirming this patient did not have Common Variable Immunodeficiency Disorder (CVID). Celiac disease must now be considered in the differential diagnosis of severe hypogammaglobulinemia. There should be a low threshold for undertaking celiac serology in patients with hypogammaglobulinemia, even if they have minimal symptoms attributable to gut disease.

Seronegative Celiac
Disease (SNCD)

Celiac Disease
and B12 deficiency

Celiac Disease

SNCD and Secondary
hypogammaglobulinemia

SNCD and CVID

Take home messages

1

- SNCD should be considered in any patient with VA and negative serology

2

- CD should be considered in any hypogammaglobulinemia
Particularly SNCD

3

- CD should be considered in Vit b12 deficiency