

УДК 616-018.2-053.2-02-092-07-08-037
<https://doi.org/10.56871/CmN-W.2026.95.65.003>

Болезнь Шегрена у детей.

Часть 1. Эпидемиология, этиология и патогенез, клиническая картина, дифференциальная диагностика

Андрей Вячеславович Сантимов

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, 194100, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2, Российская Федерация

Для цитирования: Сантимов А.В. Болезнь Шегрена у детей. Часть 1. Эпидемиология, этиология и патогенез, клиническая картина, дифференциальная диагностика. *Children's Medicine of the North-West*. 2026;14(2):40–54.
<https://doi.org/10.56871/CmN-W.2026.95.65.003>.

Поступила: 19.12.2025

Одобрена: 08.04.2026

Принята к печати: 30.06.2026

РЕЗЮМЕ. По данным современных когортных исследований, болезнь Шегрена дебютирует в детском возрасте примерно в 1% случаев, однако не менее 5% взрослых пациентов с болезнью Шегрена отмечают появление первых симптомов в возрасте младше 12 лет, что указывает на недостаточную диагностику данной патологии у детей, которой способствуют не только существенные отличия в клинической картине заболевания у детей и взрослых пациентов, но и несовершенство диагностических критериев, а также недостаточная осведомленность врачей о болезни Шегрена у детей, при том что сведения о симптоматике, подходах к диагностике и лечению этого заболевания у детей в русскоязычной научной литературе практически отсутствуют. В первой части лекции представлены данные об эпидемиологии, этиологии и патогенезе болезни Шегрена, особенностях ее клинической картины у детей, включая ксерофтальмию, ксеростомию, паротит и припухлость подчелюстной слюнной железы, поражение других экзокринных желез, мышечно-скелетные, почечные, легочные, нейropsychические, кожные, желудочно-кишечные, гематологические проявления заболевания, его конституциональные симптомы, объективные исследования сухости, лабораторные, визуализирующие, функциональные, гистологические исследования, а также обсуждаются подходы к дифференциальной диагностике болезни Шегрена у детей.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: болезнь Шегрена, дети, ревматические заболевания

Источник финансирования. Автор заявляет об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

✉ Андрей Вячеславович Сантимов. E-mail: a.santimoff@gmail.com

© Сантимов А.В., 2026

Lecture

<https://doi.org/10.56871/CmN-W.2026.95.65.003>

Sjogren's disease in children. Part 1. Epidemiology, etiology and pathogenesis, clinical picture, differential diagnosis

Andrey V. Santimov

Saint Petersburg State Pediatric Medical University, 2 Litovskaya str., Saint Petersburg, 194100, Russian Federation

For citation: Santimov A.V. Sjogren's disease in children. Part 1. Epidemiology, etiology and pathogenesis, clinical picture, differential diagnosis. *Children's Medicine of the North-West*. 2026;14(2):40–54. (In Russ.). <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2026.95.65.003>.

Received: 19.12.2026

Revised: 08.04.2026

Accepted: 30.06.2026

ABSTRACT. According to modern cohort studies, Sjogren's disease debuts in childhood in about 1% of cases, however, at least 5% of adult patients with Sjogren's disease indicate the appearance of the first symptoms at the age of less than 12 years, which indicates an insufficient diagnosis of Sjogren's disease in children, which is facilitated not only by significant differences in the clinical picture of the disease in children and adult patients, but also the imperfection of diagnostic criteria, as well as the lack of awareness of doctors about Sjogren's disease in children, despite the fact that in the Russian-language scientific literature there is practically no information about the clinical picture, approaches to the diagnosis and treatment of Sjogren's disease in children in the Russian-language scientific literature. The first part of the lecture presents data on the epidemiology, etiology and pathogenesis of Sjogren's disease, the features of its clinical picture in children, including xerophthalmia, xerostomia, parotitis and swelling of the submandibular salivary gland, damage to other exocrine glands, musculoskeletal, renal, pulmonary, neuropsychological, skin, gastrointestinal, hematological manifestations of the disease, its constitutional symptoms, objective studies of dryness, laboratory, imaging, functional, histological studies, approaches to the differential diagnosis of Sjogren's disease in children are also discussed.

KEYWORDS: *Sjogren's disease, children, rheumatic diseases*

Funding. This study was not supported by any external sources of funding.

✉ Andrey V. Santimov. E-mail: a.santimoff@gmail.com

© Santimov A.V., 2026

ВВЕДЕНИЕ

Первое описание прогрессирующей недостаточности слюнных желез, приводящей к выраженной сухости слизистых оболочек полости рта, представил в 1925 г. французский дерматолог Анри Эжен Гужеро [1]. В 1927 г. немецкий офтальмолог Адриан Виллем Мулок Хауэр описал сочетание сухого кератоконъюнктивита и артрита [2]. Однако первое всестороннее описание заболевания, проявляющегося сильной сухостью глаз и полости рта, было сделано шведским офтальмологом Хенриком Самуэлем Конрадом Шегреном в докторской диссертации, опубликованной в 1933 г. [3]. Уже в 1936 г. Стефан фон Грош в статье, посвященной этиологии и лечению сухого кератоконъюнктивита, назвал это заболевание синдромом Шегрена [4], и хотя в последующем также широко использовались эпонимы «синдром Гужеро–Шегрена» и «синдром Гужеро–Хауэра–Шегрена» [5], именно термин «синдром Шегрена» оказался наиболее устоявшимся, а само заболевание получило широкое признание после того, как диссертация Шегрена, первоначально опубликованная на немецком языке, была переведена на английский язык в 1943 г. [6]. Первый случай синдрома Шегрена с ювенильным дебютом был описан в 1965 г. у девочки 10 лет [7]. В 1979 г. были введены термины «первичный» и «вторичный» синдром Шегрена в зависимости от наличия сухого синдрома как отдельного заболевания или в сочетании с другими аутоиммунными заболеваниями [8], и с тех пор данные термины использовали почти повсеместно для обозначения и классификации этого заболевания. В отечественной научной литературе долгие годы было принято обозначать «первичный синдром Шегрена» и «вторичный синдром Шегрена» как «болезнь Шегрена» и «синдром Шегрена» соответственно [9]. В июле 2025 г. были опубликованы рекомендации Международного римского консенсуса по номенклатуре болезни Шегрена, согласно которым термин «болезнь Шегрена» следовало использовать вместо термина «синдром Шегрена», а вместо термина «вторичный» для обозначения болезни Шегрена, возникающей в сочетании с другим системным аутоиммунным заболеванием, – термин «ассоциированный». Более того, в рутинной клинической практике было рекомендовано использовать термин «болезнь Шегрена» как для первичной, так и для ассоциированной формы, а четкое разграничение между первичным и ассоциированным заболеванием проводить лишь в научных исследованиях для выделения однородных популяций [10]. В августе 2025 г. Б.Д. Чальцев

и соавт. опубликовали первую часть статьи, посвященной распространенным мифам вокруг болезни Шегрена, один из которых заключается в том, что «болезнью Шегрена редко страдают дети», хотя, по данным авторов, дебют заболевания в возрасте до 18 лет отмечен у 7% наблюдаемых ими пациентов [11]. При этом, по данным современных зарубежных когортных исследований, болезнь Шегрена дебютирует в детском возрасте лишь примерно в 1% случаев [12, 13], однако не менее 5% пациентов с болезнью Шегрена, диагностированной во взрослом возрасте, сообщают о появлении первых симптомов в возрасте младше 12 лет [14], что с высокой долей вероятности указывает на то, что болезнь Шегрена у детей диагностируется недостаточно. Этому способствуют как существенные отличия в клинической картине заболевания у детей и взрослых, так и несовершенство диагностических критериев и зачастую недостаточная осведомленность врачей о болезни Шегрена у детей, так как сведения об особенностях клинической картины, подходах к диагностике и лечению болезни Шегрена у детей в отечественной научной литературе практически отсутствуют. В 2019 г. М.И. Каледа и соавт. опубликовали свой опыт ведения 30 детей с болезнью Шегрена, госпитализированных с 2013 по 2018 г. в детское отделение НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой, 26 из этих случаев были ассоциированы с другими ревматическими заболеваниями [15], а с 2020 по 2025 г., несмотря на 100-летний юбилей первого описания, ни оригинальных исследований, ни обзорных статей, ни даже отдельных клинических наблюдений болезни Шегрена у детей на русском языке издано не было.

Цель настоящей лекции – обобщить современные данные об эпидемиологии, этиологии, патогенезе и клинических особенностях болезни Шегрена у детей, ее диагностических критериях, лечении и прогнозе заболевания.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Болезнь Шегрена – второе по распространенности (после ревматоидного артрита) иммуновоспалительное ревматическое заболевание у взрослых [16], тогда как точная распространенность болезни Шегрена у детей неизвестна [17]. В большой многонациональной когорте пациентов с болезнью Шегрена только в 1,3% случаев диагноз был установлен в детском возрасте [13]. В период с середины 1960-х до конца 2010-х годов в мировой литературе сообщалось лишь о нескольких сотнях случаев болезни Шегрена у детей [17–20], тогда как только

в 2020 г. в трех крупных исследованиях было зарегистрировано более 500 случаев [13, 21, 22], что может отражать как растущую распространенность аутоиммунных заболеваний, так и более широкое распознавание и диагностику болезни Шегрена у детей или сочетание этих факторов.

Как и в случае с другими аутоиммунными заболеваниями, болезнь Шегрена чаще встречается у женщин, которые составляют около 90% всех взрослых заболевших [16]. В педиатрических исследованиях доля пациенток с болезнью Шегрена женского пола достигает 80–87% [20–23].

В большинстве наблюдений болезни Шегрена у взрослых принимали участие европейцы и/или азиаты, но случаи заболевания отмечались во всех расовых и этнических группах [24]. Истинное распределение болезни Шегрена у детей по расовым и этническим группам неизвестно, однако в многонациональном когортном исследовании, в которое входили 158 детей с диагнозом «болезнь Шегрена», большинство (68%) были белыми, за ними следовали азиаты (17%) и латиноамериканцы (12%) [13].

Болезнь Шегрена чаще диагностируют у взрослых пациентов в возрасте от 30 до 50 лет [25], при этом описан случай выявления заболевания в возрасте 97 лет [24]. В крупных исследованиях болезни Шегрена у детей диагноз обычно устанавливали в возрасте 12–14 лет [13, 21–23], однако в литературе описаны случаи болезни Шегрена у детей, обнаруженной в возрасте 2–4 лет [26–28].

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Патофизиология болезни Шегрена сложна и не до конца изучена, но, вероятно, болезнь развивается в результате комбинации факторов со стороны организма и окружающей среды, вызывающих мощную иммунную активацию в эпителиальных и железистых тканях, которая объединяет как врожденный, так и адаптивный иммунитет [25].

A.I. Bolstad и соавт. в 2000 г. опубликовали клиническое наблюдение болезни Шегрена у двух монозиготных близнецов женского пола с практически идентичными клиническими, лабораторными и гистологическими проявлениями, оказавшихся носителями HLA-гаплотипа В*08-DRB1*03-DQB1*02, который не был обнаружен у их здоровой сестры [29].

A. Thatayatikom и соавт. в 2020 г. опубликовали первый случай развития практически идентичных проявлений болезни Шегрена у двух 10-летних монозиготных близнецов мужского пола [30].

Наследственная предрасположенность к болезни Шегрена связана с различными генами, от-

вечающими за передачу сигналов интерферона, врожденный иммунитет и активацию лимфоцитов [16], которые уже давно признаны ключевыми медиаторами воспаления при болезни Шегрена, начиная с наблюдения лимфоцитарного сиалоаденита при биопсии тканей полости рта у пациентов с болезнью Шегрена в 1960-х годах, а последующая идентификация специфических аутоантител и зародышевых центров в пораженных тканях подчеркнула патогенную роль В-клеток во всех основных проявлениях заболевания, включая риск развития лимфом [25].

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клинические проявления болезни Шегрена обычно классифицируют как железистые, если они затрагивают экзокринные железы, и внежелезистые (экстраглангулярные). К железистым проявлениям относятся ксерофтальмия (сухость глаз), ксеростомия (сухость во рту), паротит и припухлость подчелюстной слюнной железы, а также поражение других экзокринных желез. Внежелезистые проявления включают мышечно-скелетные, почечные, легочные, нейropsychические, кожные, желудочно-кишечные, гематологические и конституциональные симптомы [17].

Ксерофтальмия

Иммуноопосредованная инфильтрация и дисфункция слезных желез приводят к снижению слезоотделения и сухому кератоконъюнктивиту или повреждению роговичного и бульбарного эпителия. Эта дисфункция может привести к осложнениям, угрожающим зрению (например, изъязвлению роговицы, образованию рубцов) [31]. Пациенты могут жаловаться на ощущение песка или жжения в глазах, зуд, покраснение и фоточувствительность. При обследовании можно выявить расширение сосудов конъюнктивы и/или перикорнеальную инъекцию [16]. Распространенность глазных симптомов при болезни Шегрена у детей колеблется в пределах 35–70% [13, 20–23].

Ксеростомия

Иммуноопосредованная инфильтрация и дисфункция слюнных желез приводят к снижению выработки слюны. Пациенты могут жаловаться на сухость во рту, которая, как правило, усиливается в течение дня, повышенное потребление воды и невозможность проглотить пищу без питья. Дополнительные симптомы включают неприятный запах изо рта, дисгевзию, хейлоз, дисфонию, мукозит,

одинофагию и потерю массы тела. У пациентов могут наблюдаться многочисленные кариозные поражения и/или кариозные поражения в необычных местах. При осмотре слизистая оболочка полости рта может выглядеть сухой и/или при стимуляции слюна может не вырабатываться или выделяться в небольшом количестве [16]. Симптомы со стороны полости рта наблюдаются в 34–80% случаев болезни Шегрена у детей [13, 20–23].

Паротит и припухлость подчелюстной слюнной железы

Рецидивирующее или стойкое увеличение крупных слюнных желез очень характерный симптом болезни Шегрена у детей [20, 22, 32]. Чаще всего поражаются околоушные железы, самые крупные из слюнных желез, хотя также часто сообщается об увеличении подчелюстных слюнных желез [20]. Паротит может быть односторонним или двусторонним. Припухлость околоушной слюнной железы сопровождается болезненностью, которая усиливается при движении челюстью. При осмотре могут быть обнаружены увеличенные, болезненные околоушные железы с припухлостью, которая скрывает угол нижней челюсти. Паротит присутствует лишь у одной трети взрослых пациентов с болезнью Шегрена, но встречается не менее чем в 50–60% случаев у детей [13, 20–23].

Поражение других экзокринных желез

Сухость влагалища и/или рецидивирующий вагинит могут быть результатом снижения выделения вагинальной смазки из-за иммунной инфильтрации периепителиальной цервикальной слизистой оболочки и, возможно, бартолиновых желез [33].

Сухость кожи бывает обусловлена дисфункцией кожных экзокринных желез. Могут развиваться дисфункция поджелудочной железы и панкреатит. Дисфункция желез и иммунная инфильтрация верхних дыхательных путей могут привести к сухости трахеи и хроническому сухому кашлю [16]. Хотя эти симптомы наблюдаются и у детей, их распространенность неизвестна.

Мышечно-скелетные проявления

Проявления со стороны опорно-двигательного аппарата варьируют от неспецифических артралгий и миалгий до воспалительных артритов и миозитов. Артралгии встречаются часто, они отмечаются примерно в половине случаев болезни Шегрена у

детей, в то время как воспалительный артрит поражает лишь около четверти педиатрических пациентов [13, 20–22]. Воспалительный артрит может поражать как мелкие, так и крупные суставы и, как правило, носит неэрозивный характер [16].

Почечные проявления

К почечным проявлениям болезни Шегрена в первую очередь относятся гломерулонефрит, вызванный отложением иммунных комплексов, и интерстициальный нефрит, вызванный прямой инфильтрацией лимфоцитами, приводит к почечному канальцевому ацидозу [20, 34], который может осложниться гипокалиемией и даже периодическим гипокалиемическим параличом [35]. О поражении почек сообщается примерно в 5–10% случаев болезни Шегрена у детей, чаще встречается интерстициальный нефрит [13, 20–22].

Легочные проявления

Легочные проявления болезни Шегрена в первую очередь представлены интерстициальным заболеванием легких, но также могут включать легочную артериальную гипертензию и гиперреактивность дыхательных путей из-за лимфоцитарной инфильтрации бронхов и бронхиол. У пациентов с поражением легких может отмечаться бессимптомное течение или могут наблюдаться хронический кашель, одышка и аномальные результаты визуализации и/или функции внешнего дыхания. О поражении легких сообщается менее чем в 10% случаев болезни Шегрена у детей [13, 20–22].

Нейропсихические проявления

Неврологические нарушения, поражение как центральной, так и периферической нервной системы, могут быть очень серьезными [17]. Проявления со стороны центральной нервной системы наблюдались у 1–9% пациентов в крупных исследованиях болезни Шегрена у детей [13, 20–22] и включали энцефалит [36, 37], менингит [38], энцефалопатию, неврит зрительного нерва и демиелинизирующие заболевания [16], в частности, сообщалось о нескольких случаях расстройств спектра оптиконейромиелита у взрослых и детей с болезнью Шегрена [39]. Со стороны периферической нервной системы заболевание проявляется краниальной нейропатией, демиелинизирующей полинейропатией и множественным мононевритом [16]. У пациентов могут наблюдаться различные симптомы, в том числе головная боль, изменение психического статуса, судороги, хорея, онемение, слабость, паралич, диз-

артрия, дисметрия и др. [16, 38, 40]. В литературе описано три клинических случая дебюта болезни Шегрена у девушек в возрасте от 15 до 18 лет с развития депрессивных симптомов, рефрактерных к лечению антидепрессантами, с выраженным улучшением настроения после назначения иммуносупрессивной терапии [41–43] и четыре клинических наблюдения дебюта болезни Шегрена с возникновения психоза у девушек-подростков в возрасте от 16 до 19 лет, ни одна из которых не жаловалась на ксерофтальмию или ксеростомию, что существенно затрудняло постановку диагноза. У всех четырех пациенток также произошло выраженное улучшение психических симптомов после начала терапии болезни Шегрена, что подчеркивает важность поиска признаков системного заболевания у пациентов с необъяснимыми нейropsychическими проявлениями, невосприимчивых к стандартному психиатрическому лечению [44].

Кожные проявления

Кожные проявления болезни Шегрена чрезвычайно разнообразны и включают кожный васкулит и пурпуру, кольцевидную, узловатую эритемы, кожный амилоидоз и другие поражения кожи, а также может феномен Рейно [16]. Кожные проявления болезни Шегрена у детей наблюдаются примерно в 30% случаев [13, 20–22].

Желудочно-кишечные проявления

Помимо симптомов со стороны полости рта и поджелудочной железы, другие желудочно-кишечные проявления болезни Шегрена включают гастрит, первичный билиарный цирроз, гепатит, хроническую диарею и запор, сообщалось также о неалкогольном стеатогепатите у детей с болезнью Шегрена [16, 23, 45, 46].

Гематологические проявления

Гематологические проявления обычно слабо выражены и представлены анемией, чаще железододефицитной, гемолитической анемией, лейкопенией, нейтропенией и тромбоцитопенией [16, 47]. Распространенность гематологических проявлений болезни Шегрена у детей колеблется в пределах 17–28% [13, 21, 22].

Конституциональные симптомы

Лихорадка при болезни Шегрена различается по частоте и тяжести и может сопровождаться другими симптомами, включая недомогание и переутомление. Лихорадка и конституциональные симптомы

наблюдаются в 20–40% случаев болезни Шегрена у детей [13, 22, 23]. Усталость – очень распространенный симптом болезни Шегрена у взрослых, однако ее патогенез остается неясным. Персистированию усталости могут способствовать депрессия и боль [16]. Данные о распространенности усталости при болезни Шегрена у детей очень ограничены, но позволяют предположить, что у детей с болезнью Шегрена усталость встречается реже, чем у взрослых, примерно у 5–13% пациентов [13, 22].

МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Объективные исследования сухости

Сиалометрия, или исследование слюноотделения, – это простой тест, который измеряет объем слюны, скопившейся за 5–15 минут. Скорость выделения слюны $\leq 0,1$ мл/мин у взрослых является патологией. Однако для детей не существует нормальных значений с поправкой на возраст [17].

Проба Ширмера – это тест на слезоотделение, при котором между нижним веком и глазом на 5 минут помещают специальную полоску фильтровальной бумаги. Пропитывание менее 5 мм бумаги указывает на снижение слезоотделения у взрослых. Для теста Ширмера у детей, так же как и для сиалометрии, не существует нормальных значений с поправкой на возраст [17].

Оценка окрашивания поверхности глаза на наличие сухого кератоконъюнктивита, широко применяемая у взрослых, также не имеет соответствующих нормативов, скорректированных по возрасту для педиатрических пациентов [17].

Лабораторные исследования

У большинства детей с болезнью Шегрена выявлен положительный антинуклеарный фактор, хотя около 10% из них серонегативны по антинуклеарному фактору [13, 20–23]. Отрицательные значения антинуклеарного фактора требуют тщательного поиска альтернативного диагноза.

Анти-SSA/Ro и анти-SSB/La менее чувствительны, но зато гораздо более специфичны, при этом анти-SSA/Ro присутствует у 70% взрослых и у 74–83% детей с болезнью Шегрена, а анти-SSB/La – примерно в 50% случаев у взрослых и в 40–65% случаев у детей [13, 20–23, 25].

Ревматоидный фактор обнаружен примерно в 50% случаев у взрослых и в 45–70% случаев у детей с болезнью Шегрена, с более высокой частотой положительных результатов среди детей с паротитом [13, 21–23, 25].

Криоглобулинемия встречается реже, но может указывать на неблагоприятный прогноз [16, 48]. В литературе сообщается о наличии криоглобулинемии у 10% взрослых с болезнью Шегрена [16, 25] и менее чем у 5% из небольшой части детей, у которых была оценена ее частота в двух крупных исследованиях болезни Шегрена у детей [13, 22].

Повышенная скорость оседания эритроцитов наблюдается примерно у 20%, а гипергаммаглобулинемия — примерно у 50% как взрослых, так и педиатрических пациентов с болезнью Шегрена [13, 22].

Гипокомплементемия присутствует у 20% взрослых пациентов, причем низкий уровень C4-компонента комплемента чаще встречается при тяжелом течении заболевания и является фактором риска развития лимфомы у взрослых пациентов [48, 49]. В одном исследовании болезни Шегрена у детей низкий уровень C4-компонента комплемента отмечен у 12% пациентов и не зависел от тяжести заболевания, однако число обследованных пациентов было небольшим [13].

Визуализирующие исследования

Сиалография — рентгенологическая оценка анатомии слюнных желез с помощью рентгеноконтрастного препарата, вводимого в проток Стенсона или Уортона, позволяет выявить наиболее специфические для болезни Шегрена изменения слюнных желез — полости диаметром более 1 мм. Однако у маленьких детей проведение данной процедуры может быть затруднено из-за ее инвазивного характера. Кроме того, в детском возрасте типичные сиалографические изменения могут не определяться в связи с небольшой длительностью заболевания, и в последние годы в педиатрической ревматологии сиалографию используют реже [50].

Изменения слюнных желез, соответствующие болезни Шегрена, включая их увеличение и аномалии архитектоники (например, кистозные изменения, кальцификации), могут быть обнаружены при магнитно-резонансной томографии (МРТ) и компьютерной томографии (КТ) с контрастированием как у взрослых, так и у детей [51], однако ни результаты МРТ, ни КТ в настоящее время не включены в критерии болезни Шегрена.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) слюнных желез все чаще применяют для диагностики болезни Шегрена. Аномальная архитектура слюнных желез при болезни Шегрена проявляется по данным УЗИ в виде гипозоногенных или анэзоногенных участков в подчелюстных и околоушных железах. Существует несколько систем оценки УЗИ слюнных

желез при болезни Шегрена [52–54], хотя в целом они отражают неоднородность паренхимы каждой околоушной и подчелюстной железы по шкале от 0 до 3, где 0 означает норму, а 3 — грубую неоднородность. УЗИ — высокочувствительный, но недостаточно специфичный метод для диагностики болезни Шегрена [55], позволяет обнаружить заболевание на ранней стадии [56] и является благоприятным из-за отсутствия облучения, неинвазивного характера и относительной простоты проведения в амбулаторных условиях. УЗИ слюнных желез предлагается в качестве дополнения или замены других диагностических тестов в новых критериях болезни Шегрена [57] и успешно используется для установления болезни Шегрена у детей, однако в настоящий момент УЗИ слюнных желез не внесено в диагностические критерии болезни Шегрена [15, 21, 23].

Функциональные исследования

Сцинтиграфия слюнных желез — функциональный тест с радиоактивной меткой, с помощью которого можно выявить задержку или отсутствие поглощения и секреции изотопов при болезни Шегрена [58]. Хотя о результатах этого исследования сообщалось в небольшом количестве случаев болезни Шегрена у детей, большинство из них (81–94%) были аномальными [13, 21]. Степень дисфункции, определенная при сцинтиграфии, может указывать на худший прогноз при болезни Шегрена у взрослых [58], однако в настоящее время метод практически не применяют, так как сцинтиграфические изменения недостаточно специфичны.

Гистологические исследования

Биопсия слюнной железы считается «золотым стандартом» диагностики болезни Шегрена. Окрашивание гематоксилином и эозином, при котором выявляют плотные перидуктальные скопления мононуклеарных клеток или очаговый лимфоцитарный сиалоаденит, характерно для болезни Шегрена. Фокус определяется как совокупность более чем 50 мононуклеарных клеток в 4 мм² поверхности слюнной железы, при этом показатель ≥ 1 фокуса на 4 мм² соответствует гистопатологическим критериям болезни Шегрена у взрослых [59]. При биопсии малой слюнной железы у детей с болезнью Шегрена часто обнаруживают очаговый лимфоцитарный сиалоаденит, но при этом количество фокусов у детей часто меньше, чем у взрослых. Некоторые исследователи предполагают, что для

Таблица 1. Сравнительная характеристика болезни Шегрена у детей и взрослых (адаптировано из [9, 11, 13, 16, 20–23, 25])

Table 1. Comparative characteristics of Sjogren's disease in children and adults (adapted from [9, 11, 13, 16, 20–23, 25])

Показатель Indicator	Взрослые Adults	Дети Children
Частота ксерофтальмии, % Frequency of xerophthalmia, %	90–95	35–70
Частота ксеростомии, % Frequency of xerostomia, %	90–95	34–80
Частота паротита, % Frequency of parotitis, %	30–35	50–60
Частота артралгий, % The frequency of arthralgias, %	75	50
Частота артритов, % The frequency of arthritis, %	20–25	25
Частота поражения кожи, % Frequency of skin lesions, %	15–75	30
Частота поражения почек, % Frequency of kidney damage, %	5–40	5–10
Частота поражения легких, % Frequency of lung damage, %	10–60	5–10
Частота поражения центральной нервной системы, % The frequency of damage to the central nervous system, %	2–4	1–9
Частота лихорадки, % Frequency of fever, %	25–50	20–40
Частота усталости, % Frequency of fatigue, %	60–90	5–13
Частота гематологических проявлений, % Frequency of hematological manifestations, %	20–33	17–28
Частота выявления антинуклеарного фактора, % Frequency of detection of the antinuclear factor, %	95–100	90
Частота выявления анти-SSA/Ro, % Frequency of detection of anti-SSA/Ro, %	70	74–83
Частота выявления анти-SSB/La, % Frequency of detection of anti-SSB/La, %	50	40–65
Частота выявления ревматоидного фактора, % Frequency of detection of rheumatoid factor, %	50	45–70
Частота криоглобулинемии, % Frequency of cryoglobulinemia, %	10	5
Частота гипокомплементемии, % Frequency of hypocomplementemia, %	20	12

постановки диагноза болезни Шегрена у детей может быть достаточно любого очагового сиалоаденита (то есть количество фокусов >0 на 4 мм²) [22].

Возрастные особенности

Болезнь Шегрена не является статичным заболеванием, и ее характерные признаки меняются в зависимости от возраста. Так, по сравнению со взрослыми, у детей с болезнью Шегрена чаще наблюдаются припухлость слюнных желез и реже симптомы сухости. По данным M.L. Basiaga и соавт., паротит отмечен в 100% случаев, когда болезнь Шегрена диагностировали в самом раннем возрасте (1–4 года), и его распространенность снижалась с увеличением возраста на момент постановки диагноза [22]. Аналогичные результаты были получены и в других исследованиях как для паротита, так и для отечности любой слюнной железы [13, 23].

Напротив, пациенты в возрасте до 15 лет на момент постановки диагноза реже жаловались на сухость глаз по сравнению с пациентами в возрасте 15–18 лет [13]. Эти данные подтверждают предположение о том, что у пациентов детского возраста с небольшой длительностью заболевания воспаление желез не приводит к их тяжелой дисфункции [17].

Другие воспалительные симптомы также могут чаще возникать при болезни Шегрена у детей. Так, в исследовании M. Ramos-Casals и соавт. у пациентов младшего возраста были более высокие средние показатели активности заболевания, как и большая частота активного заболевания и лимфаденопатии [13]. Эти результаты имеют большое значение для лечения, поскольку у детей с болезнью Шегрена с активным воспалительным процессом может быть больше возможностей для успешного лечения с помощью системной иммуносупрессивной терапии [17].

Частота встречаемости различных клинических и лабораторных признаков болезни Шегрена у детей и взрослых представлена в табл. 1.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Ксеростомия и ксерофтальмия могут быть побочными эффектами широко используемых лекарственных средств, таких как антидепрессанты и антихолинэргические препараты, а также антигистаминные препараты, отпускаемые без рецепта [17].

Наиболее распространенной причиной паротита в детском возрасте является инфекция, и необходимо

учитывать возможность наличия эпидемического паротита, особенно у непривитых пациентов [17].

Анатомические причины, нарушающие отток по протокам слюнных желез, такие как камни, могут вызывать боль и отек в околоушной области [17].

Юношеский рецидивирующий паротит — это доброкачественное состояние при необструктивной сиалоэктазии, приводящее к рецидивирующему, обычно одностороннему паротиту, без других признаков или симптомов болезни Шегрена. Сиалэндоскопия может быть как диагностической, так и терапевтической при юношеском рецидивирующем паротите [60].

Другие органые проявления болезни Шегрена, такие как поражение легких, почек, кожи и суставов, сопровождающиеся системным воспалением, требуют обследования на предмет наличия системных заболеваний соединительной ткани, таких как системная красная волчанка, а также злокачественных новообразований и хронических инфекций. Нейропсихические проявления тоже должны быть внимательно оценены на предмет инфекционной, травматической, токсической, злокачественной, первичной неврологической и первичной аутоиммунной этиологии и могут потребовать направления в специализированный центр [17].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на то что ранее болезнь Шегрена считалась довольно редкой в педиатрии, в настоящее время все чаще это заболевание регистрируется у детей. Различные клинические особенности, в том числе более высокая распространенность паротита и меньшая распространенность ксерофтальмии и ксеростомии, затрудняют своевременную диагностику болезни Шегрена у детей, а широко применяемые у взрослых методы диагностики до сих пор не были стандартизированы у детей. Во второй части лекции будут представлены данные о диагностических критериях болезни Шегрена, подходах к ее лечению, а также прогнозе заболевания у детей.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Автор прочитал и одобрил финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Автор декларирует отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ADDITIONAL INFORMATION

The author read and approved the final version before publication.

Competing interests. The author declares the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

ЛИТЕРАТУРА

- Gougerot H. Insuffisance progressive et atrophie des glandes salivaires et muqueuses de la bouche, des conjonctives (et parfois de muqueuses, nasale, laryngée, vulvaire). "Serecheresse" de la bouche, des conjonctives, etc. *Bulletin de la Société française de dermatologie et de syphiligraphie*. 1925;32:376.
- Mulock-Houwer A.W. Corneal infection and joint affections. *Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde*. 1927;1:2299–2301.
- Sjögren H.S.C. Zur Kenntnis der Keratoconjunctivitis sicca (Keratitis filiformis bei Hypofunktion der Tränendrüsen). *Acta Ophthalmologica*. 1933;(Suppl. II):1–151.
- Von Grósz S. Aetiologie und Therapie der Keratoconjunctivitis sicca. *Klin Med Augenheilk*. 1936;97:472–485.
- Солдатов И.К. Симптомы и синдромы в стоматологической науке и практике. М.: Мир науки; 2019. 203 с.
- Sjögren H. A New Conception of Keratoconjunctivitis Sicca: Keratitis Filiformis in Hypofunction of the Lachrymal Glands. Australasian Medical Publishing Company Limited; 1943.
- O'Neill E.M. Sjogren's syndrome with onset at 10 years of age. *Proc R Soc Med*. 1965;58(9):689–690. <https://doi.org/10.1177/003591576505800909>.
- Moutsopoulos H.M., Mann D.L., Johnson A.H., Chusid T.M. Genetic differences between primary and secondary sicca syndrome. *N Engl J Med*. 1979;301(14):761–763. <https://doi.org/10.1056/NEJM197910043011405>.
- Васильев В.И. Клиника, диагностика и дифференциальная диагностика болезни Шегрена. *Русский медицинский журнал*. 2008;16(10):638–648. EDN: THWRLX.
- Ramos-Casals M., Baer A.N., Brito-Zerón M.D.P., Hammit K.M., Bouillot C., Retamozo S. et al.; International Task Force on Nomenclature of Sjögren Disease. 2023 International Rome consensus for the nomenclature of Sjögren disease. *Nat Rev Rheumatol*. 2025;21(7):426–437. <https://doi.org/10.1038/s41584-025-01268-z>.
- Чальцев Б.Д., Васильев В.И., Торгашина А.В. Болезнь Шёгрена: мифы и реальность. Часть I. *Научно-практическая ревматология*. 2025;63(4):348–356. <https://doi.org/10.47360/1995-4484-2025-348-356>.

12. Brito-Zerón P., Acar-Denizli N., Ng W.F., Zeher M., Rasmussen A., Mandl T. et al.; Sjögren Big Data Consortium. How immunological profile drives clinical phenotype of primary Sjögren's syndrome at diagnosis: analysis of 10,500 patients (Sjögren Big Data Project). *Clin Exp Rheumatol*. 2018;36(Suppl 112(3)):102–112.
13. Ramos-Casals M., Acar-Denizli N., Vissink A., Brito-Zerón P., Li X., Carubbi F. et al.; Sjögren Big Data Consortium*. Childhood-onset of primary Sjögren's syndrome: phenotypic characterization at diagnosis of 158 children. *Rheumatology (Oxford)*. 2021;60(10):4558–4567. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab032>.
14. Singer N.G., Tomanova-Soltys I., Lowe R. Sjögren's syndrome in childhood. *Curr Rheumatol Rep*. 2008;10(2):147–155. <https://doi.org/10.1007/s11926-008-0026-5>.
15. Каледа М.И., Никишина И.П., Латыпова А.Н. Синдром Шегрена с дебютом в детском возрасте. *Терапевтический архив*. 2019;91(5):54–60. <https://doi.org/10.26442/00403660.2019.05.000189>.
16. Vivino F.B., Bunya V.Y., Massaro-Giordano G., Johr C.R., Giattino S.L., Schorpion A. et al. Sjögren's syndrome: An update on disease pathogenesis, clinical manifestations and treatment. *Clin Immunol*. 2019;203:81–121. <https://doi.org/10.1016/j.clim.2019.04.009>.
17. Randell R.L., Lieberman S.M. Unique Aspects of Pediatric Sjögren Disease. *Rheum Dis Clin North Am*. 2021;47(4):707–723. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2021.07.008>.
18. O'Neill E.M. Sjögren's syndrome with onset at 10 years of age. *Proc R Soc Med*. 1965;58(9):689–690. <https://doi.org/10.1177/003591576505800909>.
19. Duncan H., Epker B.N., Sheldon G.M. Sjögren's syndrome in childhood: report of a case. *Henry Ford Hosp Med J*. 1969;17(1):35–42.
20. Means C., Aldape M.A., King E. Pediatric primary Sjögren syndrome presenting with bilateral ranulas: A case report and systematic review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;101:11–19. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.07.019>.
21. Hammenfors D.S., Valim V., Bica B.E.R.G., Pasoto S.G., Lilleby V., Nieto-González J.C. et al. Juvenile Sjögren's syndrome: clinical characteristics with focus on salivary gland ultrasonography. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2020;72(1):78–87. <https://doi.org/10.1002/acr.23839>.
22. Basiaga M.L., Stern S.M., Mehta J.J., Edens C., Randell R.L., Pomorska A. et al.; Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance and the International Childhood Sjögren Syndrome Workgroup. Childhood Sjögren syndrome: features of an international cohort and application of the 2016 ACR/EULAR classification criteria. *Rheumatology (Oxford)*. 2021;60(7):3144–3155. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa757>.
23. Marino A., Romano M., Giani T., Gaggiano C., Costi S., Singh R. et al. Childhood Sjögren's syndrome: An Italian case series and a literature review-based cohort. *Semin Arthritis Rheum*. 2021;51(4):903–910. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2020.11.004>.
24. Brito-Zerón P., Acar-Denizli N., Ng W.F., Horváth I.F., Rasmussen A., Seror R. et al.; Sjögren Big Data Consortium. Epidemiological profile and north-south gradient driving baseline systemic involvement of primary Sjögren's syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2020;59(9):2350–2359. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez578>.
25. Brito-Zerón P., Baldini C., Bootsma H., Bowman S.J., Jonsson R., Mariette X. et al. Sjögren syndrome. *Nat Rev Dis Primers*. 2016;2:16047. <https://doi.org/10.1038/nrdp.2016.47>.
26. De Oliveira M.A., De Rezende N.P., Maia C.M., Gallottini M. Primary Sjögren syndrome in a 2-year-old patient: role of the dentist in diagnosis and dental management with a 6-year follow-up. *Int J Paediatr Dent*. 2011;21(6):471–475. <https://doi.org/10.1111/j.1365-263X.2011.01140.x>.
27. Aburiziza A.J. Primary juvenile Sjögren's syndrome in a 3-Year-old pediatric female patient: diagnostic role of salivary gland ultrasonography: case report. *Open Access Rheumatol*. 2020;12:73–78. <https://doi.org/10.2147/OARRR.S248977>.
28. Janem A.M., Jobran A.W.M., Shtaya M.H., Abu Alrob R.M., Halahlah A.A., Iwaiwi H.S. et al. Primary juvenile Sjögren's syndrome in a 4-year-old female patient: a Palestinian case report. *Ann Med Surg (Lond)*. 2024;87(4):2349–2352. <https://doi.org/10.1097/MS9.0000000000002817>.
29. Bolstad A.I., Haga H.J., Wassmuth R., Jonsson R. Monozygotic twins with primary Sjögren's syndrome. *J Rheumatol*. 2000;27(9):2264–2266.
30. Thatayatikom A., Bhattacharyya I., Elder M.E., Cha S. The first case of monozygotic twin boys with nearly identical features of Sjögren's syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2020;59(3):687–688. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez428>.
31. Akpek E.K., Mathews P., Hahn S., Hessen M., Kim J., Grader-Beck T. et al. Ocular and systemic morbidity in a longitudinal cohort of Sjögren's syndrome. *Ophthalmology*. 2015;122(1):56–61. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2014.07.026>.
32. Baszis K., Toib D., Cooper M., French A., White A. Recurrent parotitis as a presentation of primary pediatric Sjögren syndrome. *Pediatrics*. 2012;129(1):e179–182. <https://doi.org/10.1542/peds.2011-0716>.
33. van Nimwegen J.F., van der Tuuk K., Liefers S.C., Verstappen G.M., Visser A., Wijnsma R.F. et al. Vaginal dryness in primary Sjögren's syndrome: a histopathological case-control study. *Rheumatology (Oxford)*. 2020;59(10):2806–2815. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa017>.

34. Bogdanović R., Basta-Jovanović G., Putnik J., Stajić N., Paripović A. Renal involvement in primary Sjogren syndrome of childhood: case report and literature review. *Mod Rheumatol.* 2013;23(1):182–189. <https://doi.org/10.1007/s10165-012-0633-x>.
35. Garza-Alpirez A., Arana-Guajardo A.C., Esquivel-Vale-rio J.A., Villarreal-Alarcón M.A., Galarza-Delgado D.A. Hypokalemic paralysis due to primary Sjögren syndrome: case report and review of the literature. *Case Rep Rheumatol.* 2017;2017:7509238. <https://doi.org/10.1155/2017/7509238>.
36. Matsui Y., Takenouchi T., Narabayashi A., Ohara K., Nakahara T., Takahashi T. Childhood Sjögren syndrome presenting as acute brainstem encephalitis. *Brain Dev.* 2016;38(1):158–162. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2015.05.005>.
37. Iwai K., Amo K., Kuki I., Fukuoka M., Kim K., Yamairi C., Togawa M. An unusual manifestation of Sjögren syndrome encephalitis. *Brain Dev.* 2019;41(2):217–220. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2018.08.004>.
38. Zhao J., Chen Q., Zhu Y., Zhao M., Liu J., Zhang Z., Gong X. Nephrological disorders and neurological involvement in pediatric primary Sjogren syndrome: a case report and review of literature. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2020;18(1):39. <https://doi.org/10.1186/s12969-020-00431-y>.
39. Kornitzer J.M., Kimura Y., Janow G.L. Primary Sjögren syndrome in a child with a neuromyelitis optica spectrum disorder. *J Rheumatol.* 2016;43(6):1260–1261. <https://doi.org/10.3899/jrheum.151207>.
40. Delorme C., Cohen F., Hubsch C, Roze E. Chorea as the initial manifestation of Sjögren syndrome. *Pediatr Neurol.* 2015;52(6):647–648. <https://doi.org/10.1016/j.pediatr-neurol.2015.02.021>.
41. Ong L.T.C., Galambos G., Brown D.A. Primary Sjogren's syndrome associated with treatment-resistant obsessive-compulsive disorder. *Front Psychiatry.* 2017;8:124. <https://doi.org/10.3389/fpsy.2017.00124>.
42. Lee Y.T., Wu C.Y., Chou I.J., Liu C.H. Sjogren's syndrome related autoimmune encephalopathy presenting as depression and involuntary agitation in a 15-year-old girl: a case report. *Front Immunol.* 2023;14:1145948. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2023.1145948>.
43. El-Ouakhouri A., Joulal H., Yousfi J., Benjilali L., Zahlane M., Essaoudouni L. Refractory depressive disorder as the first manifestation of adolescent sjögren's syndrome, successfully treated with rituximab. *Eur J Case Rep Intern Med.* 2024;11(7):004621. https://doi.org/10.12890/2024_004621.
44. Hammett E.K., Fernandez-Carbonell C., Crayne C., Boneparth A., Cron R.Q., Radhakrishna S.M. Adolescent Sjogren's syndrome presenting as psychosis: a case series. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2020;18(1):15. <https://doi.org/10.1186/s12969-020-0412-8>.
45. Kashiwagi Y., Hatsushika T., Tsutsumi N., Go S., Nishimata S., Kawashima H. Gastrointestinal and liver lesions in primary childhood Sjögren syndrome. *Clin Rheumatol.* 2017;36(6):1433–1435. <https://doi.org/10.1007/s10067-017-3599-4>.
46. Popov Y., Salomon-Escoto K. Gastrointestinal and hepatic disease in Sjogren syndrome. *Rheum Dis Clin North Am.* 2018;44(1):143–151. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2017.09.010>.
47. Nakahara E., Yagasaki H., Shimozaawa K., Hirai M., Takahashi S. Severe thrombocytopenia as initial signs of primary Sjögren syndrome in a 9-year-old female. *Pediatr Blood Cancer.* 2016;63(7):1312–1313. <https://doi.org/10.1002/pbc.25977>.
48. Flores-Chávez A., Kostov B., Solans R., Fraile G., Maure B., Feijoo-Massó C. et al.; GEAS-SS SEMI Registry. Severe, life-threatening phenotype of primary Sjögren's syndrome: clinical characterisation and outcomes in 1580 patients (GEAS-SS Registry). *Clin Exp Rheumatol.* 2018; (36 Suppl 112(3)):121–129.
49. Fragkioudaki S., Mavragani C.P., Moutsopoulos H.M. Predicting the risk for lymphoma development in Sjogren syndrome: An easy tool for clinical use. *Medicine (Baltimore).* 2016;95(25):e3766. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000003766>.
50. Stiller M., Golder W., Döring E., Biedermann T. Primary and secondary Sjögren's syndrome in children – a comparative study. *Clin Oral Investig.* 2000;4(3):176–182. <https://doi.org/10.1007/s007840000070>.
51. Kumar K.J., Kudakesseril A.S., Sheeladevi C.S., Sowmya H.V. Primary Sjogrens syndrome in a child. *Iran J Pediatr.* 2015;25(2):e254. <https://doi.org/10.5812/ijp.254>.
52. Hocevar A., Ambrozic A., Rozman B., Kveder T., Tomšic M. Ultrasonographic changes of major salivary glands in primary Sjogren's syndrome. Diagnostic value of a novel scoring system. *Rheumatology (Oxford).* 2005;44(6):768–772. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keh588>.
53. Milic V.D., Petrovic R.R., Boricic I.V., Marinkovic-Eric J., Radunovic G.L., Jeremic P.D. et al. Diagnostic value of salivary gland ultrasonographic scoring system in primary Sjogren's syndrome: a comparison with scintigraphy and biopsy. *J Rheumatol.* 2009;36(7):1495–1500. <https://doi.org/10.3899/jrheum.081267>.
54. Martel A., Coiffier G., Bleuzen A., Goasguen J., de Bandt M., Deligny C. et al. What is the best salivary gland ultrasonography scoring methods for the diagnosis of primary or secondary Sjögren's syndromes? *Joint Bone Spine.* 2019;86(2):211–217. <https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2018.06.014>.

55. Ramsubeik K., Motilal S., Sanchez-Ramos L., Ramratnan L.A., Kaeley G.S., Singh J.A. Diagnostic accuracy of salivary gland ultrasound in Sjögren's syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2020;12:1759720X20973560. <https://doi.org/10.1177/1759720X20973560>.
56. Baldini C., Luciano N., Tarantini G., Pascale R., Sernissi F., Mosca M., Caramella D., Bombardieri S. Salivary gland ultrasonography: a highly specific tool for the early diagnosis of primary Sjögren's syndrome. *Arthritis Res Ther.* 2015;17(1):146. <https://doi.org/10.1186/s13075-015-0657-7>.
57. van Nimwegen J.F., Mossel E., Delli K., van Ginkel M.S., Stel A.J., Kroese F.G.M. et al. Incorporation of salivary gland ultrasonography into the American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Criteria for Primary Sjögren's Syndrome. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2020;72(4):583–590. <https://doi.org/10.1002/acr.24017>.
58. Ramos-Casals M., Brito-Zerón P., Perez-DE-Lis M., Diaz-Lagares C., Bove A., Soto M.J. et al. Clinical and prognostic significance of parotid scintigraphy in 405 patients with primary Sjögren's syndrome. *J Rheumatol.* 2010;37(3):585–590. <https://doi.org/10.3899/jrheum.090835>.
59. Shiboski C.H., Shiboski S.C., Seror R., Criswell L.A., Labetoulle M., Lietman T.M. et al.; International Sjögren's Syndrome Criteria Working Group. 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for primary Sjögren's syndrome: A consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts. *Ann Rheum Dis.* 2017;76(1):9–16. <https://doi.org/10.1002/art.39859>.
60. Tucci F.M., Roma R., Bianchi A., De Vincentiis G.C., Bianchi P.M. Juvenile recurrent parotitis: Diagnostic and therapeutic effectiveness of sialography. Retrospective study on 110 children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;124:179–184. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.06.007>.
4. Von Grósz S. Aetiologie und Therapie der Keratoconjunctivitis sicca. *Klin Med Augenheilk.* 1936;97:472–485.
5. Soldatov I.K. Symptoms and syndromes in dental science and practice. Moscow: World of Science; 2019. 203 p. (In Russ.).
6. Sjögren H. A New Conception of Keratoconjunctivitis Sicca: Keratitis Filiformis in Hypofunction of the Lachrymal Glands. Australasian Medical Publishing Company Limited; 1943.
7. O'Neill E.M. Sjögren's syndrome with onset at 10 years of age. *Proc R Soc Med.* 1965;58(9):689–690. <https://doi.org/10.1177/003591576505800909>.
8. Moutsopoulos H.M., Mann D.L., Johnson A.H., Chused T.M. Genetic differences between primary and secondary sicca syndrome. *N Engl J Med.* 1979;301(14):761–763. <https://doi.org/10.1056/NEJM197910043011405>.
9. Vasiliev V.I. Clinical presentation, diagnostics and differential diagnostics of Sjögren's disease. *Russian Medical Journal.* 2008;16(10):638–648. (In Russ.). EDN: THWRLX.
10. Ramos-Casals M., Baer A.N., Brito-Zerón M.D.P., Hammit K.M., Bouillot C., Retamozo S. et al.; International Task Force on Nomenclature of Sjögren Disease. 2023 International Rome consensus for the nomenclature of Sjögren disease. *Nat Rev Rheumatol.* 2025;21(7):426–437. <https://doi.org/10.1038/s41584-025-01268-z>.
11. Chaltsev B.D., Vasilyev V.I., Torgashina A.V. Myths and reality. Part I. *Rheumatology Science and Practice.* 2025;63(4):348–356. (In Russ.). <https://doi.org/10.47360/1995-4484-2025-348-356>.
12. Brito-Zerón P., Acar-Denizli N., Ng W.F., Zeher M., Rasmussen A., Mandl T. et al.; Sjögren Big Data Consortium. How immunological profile drives clinical phenotype of primary Sjögren's syndrome at diagnosis: analysis of 10,500 patients (Sjögren Big Data Project). *Clin Exp Rheumatol.* 2018;36(Suppl 112(3)):102–112.
13. Ramos-Casals M., Acar-Denizli N., Vissink A., Brito-Zerón P., Li X., Carubbi F., et al.; Sjögren Big Data Consortium*. Childhood-onset of primary Sjögren's syndrome: phenotypic characterization at diagnosis of 158 children. *Rheumatology (Oxford).* 2021;60(10):4558–4567. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab032>.
14. Singer N.G., Tomanova-Soltys I., Lowe R. Sjögren's syndrome in childhood. *Curr Rheumatol Rep.* 2008;10(2):147–155. <https://doi.org/10.1007/s11926-008-0026-5>.
15. Kaleda M.I., Nikishina I.P., Latypova A.N. Sjögren's syndrome with juvenile onset. *Terapevticheskii arkhiv.* 2019;91(5):54–60. (In Russ.). <https://doi.org/10.26442/00403660.2019.05.000189>.
16. Vivino F.B., Bunya V.Y., Massaro-Giordano G., Johr C.R., Giattino S.L., Schorpion A. et al. Sjögren's syndrome: An update on disease pathogenesis, clinical manifestations

REFERENCES

1. Gougerot H. Insuffisance progressive et atrophie des glandes salivaires et muqueuses de la bouche, des conjonctives (et parfois de muqueuses, nasale, laryngée, vulvaire). "Serecheresse" de la bouche, des conjonctives, etc. *Bulletin de la Société française de dermatologie et de syphiligraphie.* 1925;32:376.
2. Mulock-Houwer A.W. Corneal infection and joint affections. *Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde.* 1927;1:2299–2301.
3. Sjögren H.S.C. Zur Kenntnis der Keratoconjunctivitis sicca (Keratitis filiformis bei Hypofunktion der Tränendrüsen). *Acta Ophthalmologica.* 1933;(Suppl. II):1–151.

- and treatment. *Clin Immunol.* 2019;203:81–121. <https://doi.org/10.1016/j.clim.2019.04.009>.
17. Randell R.L., Lieberman S.M. Unique Aspects of Pediatric Sjögren Disease. *Rheum Dis Clin North Am.* 2021;47(4):707–723. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2021.07.008>.
 18. O'Neill E.M. Sjogren's syndrome with onset at 10 years of age. *Proc R Soc Med.* 1965;58(9):689–690. <https://doi.org/10.1177/003591576505800909>.
 19. Duncan H., Epker B.N., Sheldon G.M. Sjögren's syndrome in childhood: report of a case. *Henry Ford Hosp Med J.* 1969;17(1):35–42.
 20. Means C., Aldape M.A., King E. Pediatric primary Sjögren syndrome presenting with bilateral ranulas: A case report and systematic review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;101:11–19. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.07.019>.
 21. Hammenfors D.S., Valim V., Bica B.E.R.G., Pasoto S.G., Lilleby V., Nieto-González J.C. et al. Juvenile Sjögren's syndrome: clinical characteristics with focus on salivary gland ultrasonography. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2020;72(1):78–87. <https://doi.org/10.1002/acr.23839>.
 22. Basiaga M.L., Stern S.M., Mehta J.J., Edens C., Randell R.L., Pomorska A. et al.; Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance and the International Childhood Sjögren Syndrome Workgroup. Childhood Sjögren syndrome: features of an international cohort and application of the 2016 ACR/EULAR classification criteria. *Rheumatology (Oxford).* 2021;60(7):3144–3155. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa757>.
 23. Marino A., Romano M., Giani T., Gaggiano C., Costi S., Singh R. et al. Childhood Sjogren's syndrome: An Italian case series and a literature review-based cohort. *Semin Arthritis Rheum.* 2021;51(4):903–910. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2020.11.004>.
 24. Brito-Zerón P., Acar-Denizli N., Ng W.F., Horváth I.F., Rasmussen A., Seror R. et al.; Sjögren Big Data Consortium. Epidemiological profile and north-south gradient driving baseline systemic involvement of primary Sjögren's syndrome. *Rheumatology (Oxford).* 2020;59(9):2350–2359. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez578>.
 25. Brito-Zerón P., Baldini C., Bootsma H., Bowman S.J., Jonsson R., Mariette X. et al. Sjögren syndrome. *Nat Rev Dis Primers.* 2016;2:16047. <https://doi.org/10.1038/nrdp.2016.47>.
 26. De Oliveira M.A., De Rezende N.P., Maia C.M., Gallottini M. Primary Sjögren syndrome in a 2-year-old patient: role of the dentist in diagnosis and dental management with a 6-year follow-up. *Int J Paediatr Dent.* 2011;21(6):471–475. <https://doi.org/10.1111/j.1365-263X.2011.01140.x>.
 27. Aburiziza A.J. Primary juvenile Sjögren's syndrome in a 3-Year-old pediatric female patient: diagnostic role of salivary gland ultrasonography: case report. *Open Access Rheumatol.* 2020;12:73–78. <https://doi.org/10.2147/OARRR.S248977>.
 28. Janem A.M., Jobran A.W.M., Shtaya M.H., Abu Alrob R.M., Halahlah A.A., Iwaiwi H.S. et al. Primary juvenile Sjögren's syndrome in a 4-year-old female patient: a Palestinian case report. *Ann Med Surg (Lond).* 2024;87(4):2349–2352. <https://doi.org/10.1097/MS9.0000000000002817>.
 29. Bolstad A.I., Haga H.J., Wassmuth R., Jonsson R. Monozygotic twins with primary Sjögren's syndrome. *J Rheumatol.* 2000;27(9):2264–2266.
 30. Thatayatikom A., Bhattacharyya I., Elder M.E., Cha S. The first case of monozygotic twin boys with nearly identical features of Sjögren's syndrome. *Rheumatology (Oxford).* 2020;59(3):687–688. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez428>.
 31. Akpek E.K., Mathews P., Hahn S., Hessen M., Kim J., Grader-Beck T. et al. Ocular and systemic morbidity in a longitudinal cohort of Sjögren's syndrome. *Ophthalmology.* 2015;122(1):56–61. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2014.07.026>.
 32. Baszis K., Toib D., Cooper M., French A., White A. Recurrent parotitis as a presentation of primary pediatric Sjögren syndrome. *Pediatrics.* 2012;129(1):e179–182. <https://doi.org/10.1542/peds.2011-0716>.
 33. van Nimwegen J.F., van der Tuuk K., Liefers S.C., Verstappen G.M., Visser A., Wijnsma R.F. et al. Vaginal dryness in primary Sjögren's syndrome: a histopathological case-control study. *Rheumatology (Oxford).* 2020;59(10):2806–2815. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa017>.
 34. Bogdanović R., Basta-Jovanović G., Putnik J., Stajić N., Paripović A. Renal involvement in primary Sjogren syndrome of childhood: case report and literature review. *Mod Rheumatol.* 2013;23(1):182–189. <https://doi.org/10.1007/s10165-012-0633-x>.
 35. Garza-Alpírez A., Arana-Guajardo A.C., Esquivel-Valerio J.A., Villarreal-Alarcón M.A., Galarza-Delgado D.A. Hypokalemic paralysis due to primary Sjögren syndrome: case report and review of the literature. *Case Rep Rheumatol.* 2017;2017:7509238. <https://doi.org/10.1155/2017/7509238>.
 36. Matsui Y., Takenouchi T., Narabayashi A., Ohara K., Nakahara T., Takahashi T. Childhood Sjögren syndrome presenting as acute brainstem encephalitis. *Brain Dev.* 2016;38(1):158–162. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2015.05.005>.
 37. Iwai K., Amo K., Kuki I., Fukuoka M., Kim K., Yamairi C., Togawa M. An unusual manifestation of Sjögren syndrome encephalitis. *Brain Dev.* 2019;41(2):217–220. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2018.08.004>.
 38. Zhao J., Chen Q., Zhu Y., Zhao M., Liu J., Zhang Z., Gong X. Nephrological disorders and neurological involvement

- in pediatric primary Sjogren syndrome: a case report and review of literature. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2020;18(1):39. <https://doi.org/10.1186/s12969-020-00431-y>.
39. Kornitzer J.M., Kimura Y., Janow G.L. Primary Sjögren syndrome in a child with a neuromyelitis optica spectrum disorder. *J Rheumatol*. 2016;43(6):1260–1261. <https://doi.org/10.3899/jrheum.151207>.
 40. Delorme C., Cohen F., Hubsch C., Roze E. Chorea as the initial manifestation of Sjögren syndrome. *Pediatr Neurol*. 2015;52(6):647–648. <https://doi.org/10.1016/j.pediatr-neurol.2015.02.021>.
 41. Ong L.T.C., Galambos G., Brown D.A. Primary Sjogren's syndrome associated with treatment-resistant obsessive-compulsive disorder. *Front Psychiatry*. 2017;8:124. <https://doi.org/10.3389/fpsy.2017.00124>.
 42. Lee Y.T., Wu C.Y., Chou I.J., Liu C.H. Sjogren's syndrome related autoimmune encephalopathy presenting as depression and involuntary agitation in a 15-year-old girl: a case report. *Front Immunol*. 2023;14:1145948. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2023.1145948>.
 43. El-Ouakhouri A., Joulal H., Yousfi J., Benjilali L., Zahlane M., Essaadouni L. Refractory depressive disorder as the first manifestation of adolescent Sjögren's syndrome, successfully treated with rituximab. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2024;11(7):004621. https://doi.org/10.12890/2024_004621.
 44. Hammett E.K., Fernandez-Carbonell C., Crayne C., Boneparth A., Cron R.Q., Radhakrishna S.M. Adolescent Sjogren's syndrome presenting as psychosis: a case series. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2020;18(1):15. <https://doi.org/10.1186/s12969-020-0412-8>.
 45. Kashiwagi Y., Hatsushika T., Tsutsumi N., Go S., Nishimata S., Kawashima H. Gastrointestinal and liver lesions in primary childhood Sjögren syndrome. *Clin Rheumatol*. 2017;36(6):1433–1435. <https://doi.org/10.1007/s10067-017-3599-4>.
 46. Popov Y., Salomon-Escoto K. Gastrointestinal and hepatic disease in Sjogren syndrome. *Rheum Dis Clin North Am*. 2018;44(1):143–151. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2017.09.010>.
 47. Nakahara E., Yagasaki H., Shimozaawa K., Hirai M., Takahashi S. Severe thrombocytopenia as initial signs of primary Sjögren syndrome in a 9-year-old female. *Pediatr Blood Cancer*. 2016;63(7):1312–1313. <https://doi.org/10.1002/pbc.25977>.
 48. Flores-Chávez A., Kostov B., Solans R., Fraile G., Maure B., Feijoo-Massó C. et al.; GEAS-SS SEMI Registry. Severe, life-threatening phenotype of primary Sjögren's syndrome: clinical characterisation and outcomes in 1580 patients (GEAS-SS Registry). *Clin Exp Rheumatol*. 2018; (36 Suppl 112(3)):121–129.
 49. Fragkioudaki S., Mavragani C.P., Moutsopoulos H.M. Predicting the risk for lymphoma development in Sjogren syndrome: An easy tool for clinical use. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95(25):e3766. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000003766>.
 50. Stiller M., Golder W., Döring E., Biedermann T. Primary and secondary Sjögren's syndrome in children – a comparative study. *Clin Oral Investig*. 2000;4(3):176–182. <https://doi.org/10.1007/s007840000070>.
 51. Kumar K.J., Kudakesseril A.S., Sheeladevi C.S., Sowmya H.V. Primary Sjogrens syndrome in a child. *Iran J Pediatr*. 2015;25(2):e254. <https://doi.org/10.5812/ijp.254>.
 52. Hocevar A., Ambrozic A., Rozman B., Kveder T., Tomsic M. Ultrasonographic changes of major salivary glands in primary Sjogren's syndrome. Diagnostic value of a novel scoring system. *Rheumatology (Oxford)*. 2005;44(6):768–772. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keh588>.
 53. Milic V.D., Petrovic R.R., Boricic I.V., Marinkovic-Eric J., Radunovic G.L., Jeremic P.D. et al. Diagnostic value of salivary gland ultrasonographic scoring system in primary Sjogren's syndrome: a comparison with scintigraphy and biopsy. *J Rheumatol*. 2009;36(7):1495–1500. <https://doi.org/10.3899/jrheum.081267>.
 54. Martel A., Coiffier G., Bleuzen A., Goasguen J., de Bandt M., Deligny C. et al. What is the best salivary gland ultrasonography scoring methods for the diagnosis of primary or secondary Sjögren's syndromes? *Joint Bone Spine*. 2019;86(2):211–217. <https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2018.06.014>.
 55. Ramsubeik K., Motilal S., Sanchez-Ramos L., Ramrattan L.A., Kaeley G.S., Singh J.A. Diagnostic accuracy of salivary gland ultrasound in Sjögren's syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 2020;12:1759720X20973560. <https://doi.org/10.1177/1759720X20973560>.
 56. Baldini C., Luciano N., Tarantini G., Pascale R., Sernissi F., Mosca M., Caramella D., Bombardieri S. Salivary gland ultrasonography: a highly specific tool for the early diagnosis of primary Sjögren's syndrome. *Arthritis Res Ther*. 2015;17(1):146. <https://doi.org/10.1186/s13075-015-0657-7>.
 57. van Nimwegen J.F., Mossel E., Delli K., van Ginkel M.S., Stel A.J., Kroese F.G.M. et al. Incorporation of salivary gland ultrasonography into the American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Criteria for Primary Sjögren's Syndrome. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2020;72(4):583–590. <https://doi.org/10.1002/acr.24017>.
 58. Ramos-Casals M., Brito-Zerón P., Perez-DE-Lis M., Diaz-Lagares C., Bove A., Soto M.J. et al. Clinical and prognostic significance of parotid scintigraphy in 405 patients with primary Sjogren's syndrome. *J Rheu-*

- matol.* 2010;37(3):585–590. <https://doi.org/10.3899/jrheum.090835>.
59. Shiboski C.H., Shiboski S.C., Seror R., Criswell L.A., Labetoulle M., Lietman T.M. et al.; International Sjögren's Syndrome Criteria Working Group. 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for primary Sjögren's syndrome: A consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts. *Ann Rheum Dis.* 2017;76(1):9–16. <https://doi.org/10.1002/art.39859>.
 60. Tucci F.M., Roma R., Bianchi A., De Vincentiis G.C., Bianchi P.M. Juvenile recurrent parotitis: Diagnostic and therapeutic effectiveness of sialography. Retrospective study on 110 children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;124:179–184. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.06.007>.

Об авторе

✉ **Андрей Вячеславович Сантимов** — к.м.н., доцент кафедры детских болезней им. профессора И.М. Воронцова ФП и ДПО. E-mail: a.santimoff@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-4750-5623>; SPIN: 1362-9140

Author's info

✉ **Andrey V. Santimov** — Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Childhood Diseases named after Professor I.M. Vorontsov Faculty of Postgraduate and Continuing Professional Education. E-mail: a.santimoff@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-4750-5623>; SPIN: 1362-9140