

Oncologia e Hematologia

Capítulo 30

Edição XIX

COLECISTECTOMIA ISOLADA VERSUS ASSOCIADA À ESPLENECTOMIA NA ESFEROCITOSE HEREDITÁRIA COM COLELITÍASE

CAROLINA SCARDUA DADERIO FRAGA¹
LUANA AMERICANO ALMADA PEREIRA¹
ANA LUISA BARROS¹
ANA CLARA BORELLI BONILHA ALMEIDA¹
ANA CLARA BATISTA VILELA NEVES ANDRADE²
ANA JULIA BASSI ZAZINI¹
BIANCA STIVALE ZAMPIERI¹
FERNANDA SCHMITZ DE MIRANDA GOMES¹
GABRIEL LIMA MENEZES¹
ISABELA RIBEIRO ORLANDO¹
LUCAS SERPA PAZ¹
VINICIUS RAMOS DOS SANTOS¹
LUCIANO FUZZATO SILVA³
MONICA PINHEIRO DE ALMEIDA VERISSIMO⁴
THAÍS NOVAES FERREIRA⁴

¹Discente - Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Campinas.

²Discente - Enfermagem da Pontifícia Universidade Católica de Campinas.

³Docente - Hematologista Pediatra do Hospital da Pontifícia Universidade Católica de Campinas.

⁴Médica - Hematologista Pediatra do Hospital Boldrini.

Palavras-Chave: Esferocitose Hereditária; Colelitíase; Esplenectomia.

DOI

10.59290/0289289250

EP EDITORA
PASTEUR

INTRODUÇÃO

A esferocitose hereditária (EH) é a forma mais comum de anemia hemolítica congênita decorrente de alterações na membrana eritrocitária. Descrita pela primeira vez por Oskar Minkowski no início do século XX, a doença caracteriza-se por defeitos genéticos que afetam proteínas estruturais da membrana e do citoesqueleto dos eritrócitos. Essas alterações comprometem a estabilidade e a integridade celular, impedindo a manutenção da forma bicôncava típica das hemácias. Como consequência, os eritrócitos adquirem formato esférico, apresentam menor deformabilidade e tornam-se mais suscetíveis à destruição precoce, especialmente no baço (ZAMORA & SCHAEFER, 2023).

A doença apresenta distribuição variável entre diferentes populações, sendo mais frequente em indivíduos de ascendência caucasiana, com prevalência estimada de aproximadamente 1 caso para cada 2.000 indivíduos. Em contrapartida, sua ocorrência é menos comum em populações asiáticas. Caracteriza-se, predominantemente, por herança autossômica dominante, responsável por cerca de 75% dos casos e apenas 25% dos casos com padrão recessivo (PINHEIRO *et al.*, 2025).

Sua etiologia está relacionada a mutações em genes que codificam proteínas essenciais da membrana e do citoesqueleto eritrocitário, como ANK1, SPTA1, SPTB, SLC4A1 e EPB42, a alteração dessas proteínas causa perda progressiva de membrana, redução da relação superfície/volume e formação dos esferócitos, que apresentam menor deformabilidade. Diante disso, o ciclo de vida das hemácias defeituosas é reduzido em aproximadamente 80% (PINHEIRO *et al.*, 2025).

Além do clássico defeito estrutural da membrana eritrocitária, a esferocitose hereditária apresenta importantes alterações funcionais na

homeostase iônica: evidências recentes demonstram aumento da permeabilidade a cátions, com influxo anormal de Na^+ e perda de K^+ , resultando em desequilíbrio eletrolítico e desidratação progressiva da hemácia, aumento da concentração de hemoglobina corpuscular média (MCHC) e redução da deformabilidade celular. Esse processo é agravado pela ativação de vias dependentes de canais iônicos, incluindo canais mecanossensíveis e canais de K^+ ativados por Ca^{2+} , como o sistema Gardos, que intensifica a perda de potássio e água e, consequentemente, a rigidez da membrana. Dessa forma, a fisiopatologia da esferocitose hereditária deve ser compreendida como resultado da interação entre instabilidade estrutural da membrana e disfunção do transporte iônico, que em conjunto determinam a redução da sobrevivência eritrocitária e a hemólise crônica (VIVESCORRONS & KRISHNEVSKAYA, 2026).

De acordo com as diretrizes clínicas, a doença é classificada em formas leve, moderada ou grave, conforme a intensidade da anemia e o grau de redução do conteúdo de espectrina. As manifestações clínicas mais frequentes incluem anemia, icterícia e esplenomegalia, com variabilidade importante entre os pacientes (POLIZZI *et al.*, 2025). Aproximadamente 50% dos pacientes com esferocitose hereditária apresentam anemia e 10 a 15% apresentam esplenomegalia ou icterícia; a maioria apresentará hemólise parcialmente compensatória, além de anemia leve. A colelitíase é uma das complicações mais comuns e geralmente se manifesta em pacientes entre 10 e 30 anos de idade, embora pacientes mais jovens também possam apresentá-la (ZAMORA & SCHAEFER, 2023).

As formas graves geralmente estão associadas a mutações em uma única proteína de membrana ou a alterações combinadas em múltiplas proteínas estruturais, podendo se manifestar precocemente, inclusive no período neonatal,

com icterícia importante nas primeiras 48 horas de vida, por vezes exigindo exsanguineotransfusão. A esplenectomia, quando indicada, é capaz de reduzir significativamente os sintomas relacionados à hemólise. Embora a esplenomegalia seja um achado comum, ela apresenta baixa especificidade diagnóstica, podendo estar presente em diferentes condições hematológicas (POLIZZI *et al.*, 2025).

Quando a apresentação clínica é típica, ou seja, esferócitos, concentração média de hemoglobina corpuscular (CHCM) elevada, aumento da contagem de reticulócitos e história familiar positiva, testes confirmatórios adicionais podem ser dispensáveis. Entretanto, em casos atípicos ou de diagnóstico duvidoso, recomenda-se a utilização de testes de triagem com alto valor preditivo. De acordo com diretrizes britânicas (BSH), os testes de triagem recomendados são o teste de crio-hemólise e a ligação à eosina-5-maleimida (EMA). Em casos de resultado equívoco ou limítrofe, a eletroforese em gel das proteínas de membrana eritrocitária é o método de escolha para confirmação diagnóstica, permitindo inclusive identificar variantes atípicas relacionadas a defeitos nos genes da espectrina, anquirina e SLC4A1. É importante destacar que, segundo as mesmas diretrizes, o diagnóstico de EH não exige obrigatoriamente análise molecular dos genes afetados (MEDSCAPE, 2023).

Ademais, apesar de a EH ser a causa mais comum de anemia hemolítica congênita por defeito de membrana eritrocitária, ainda representa um desafio diagnóstico na prática clínica, sobretudo nas formas leves e nos casos neonatais, em que os achados morfológicos e os testes de triagem tradicionais podem ser inconclusivos ou de baixa sensibilidade. A heterogeneidade genética e a variabilidade clínica da doença reforçam a necessidade de um raciocínio diagnóstico estruturado, que combine dados

clínicos, laboratoriais e, quando indicado, moleculares.

A curva de fragilidade osmótica (CFO), método clássico ainda utilizado na prática clínica, também pode auxiliar no diagnóstico, uma vez que os esferócitos apresentam maior fragilidade e sofrem hemólise em soluções hipotônicas de NaCl em concentrações nas quais eritrócitos normais permanecem íntegros. O teste de CFO auxilia na diferenciação de diversas anemias, marcadas principalmente pela variação de tamanho e forma das hemácias. Na EH, a curva irá se apresentar aumentada, por uma maior fragilidade das hemácias, sendo mais suscetíveis à lise em meios hipotônicos (CAIRES & GILENO, 2012).

Já no que se refere ao tratamento da EH, este também pode variar a depender do quadro clínico do paciente. A esplenectomia surge como uma opção, podendo ser realizada a partir dos seis anos de idade. A retirada total ou parcial do baço costuma amenizar a maior parte da destruição das células vermelhas, uma vez que este órgão é o principal responsável por isso. Entretanto, há situações em que o procedimento não é suficiente para resolver a anemia (PINHEIRO *et al.*, 2025).

A colelitíase pode ocorrer devido à formação de pequenos cristais sólidos (cálculos) no interior da vesícula biliar. Esta condição pode desencadear complicações como cólica biliar, manifestada por dor intermitente localizada no quadrante superior direito do abdome, e/ou náuseas, vômitos e febre, ou mesmo sepse (PINHEIRO *et al.*, 2025; JONES *et al.*, 2025). Sua patogênese relaciona-se com a hemólise abundante, que libera bilirrubina indireta em excesso no organismo; esta, por sua vez, precipita e se acumula na vesícula biliar sob a forma de cálculos enegrecidos, ricos em bilirrubinato de cálcio (JONES *et al.*, 2025). Para o tratamento dessa condição, pode-se indicar a colecistectomia, procedimento cirúrgico que

consiste na remoção da vesícula biliar, por via laparoscópica ou aberta. Após a introdução e ampla disseminação da colecistectomia laparoscópica eletiva, considerada padrão-ouro, as indicações para a realização por via aberta reduziram significativamente (ALMEIDA *et al.*, 2021; ASAD *et al.*, 2025).

Também é possível, no mesmo tempo cirúrgico, associar a esplenectomia. Entretanto, atualmente, não há consenso formal que recomende ou contraindique essa prática. Alguns autores, como Bolton-Maggs *et al.* (2012), afirmam que, em crianças sem presença de colelitíase, a retirada da vesícula biliar durante a esplenectomia não é recomendada. Na prática clínica, por exemplo, a execução de ambas as técnicas concomitantemente é comum quando há presença de cálculos biliares sintomáticos. Por outro lado, a realização simultânea da esplenectomia em crianças que necessitam apenas da retirada da vesícula por colelitíase sintomática ainda é motivo de debate: embora essa abordagem possa diminuir o risco de formação futura de cálculos no ducto biliar comum, ela também aumenta o risco de sepse relacionada à retirada do baço (BOLTON-MAGGS *et al.*, 2012).

Dessa forma, a decisão terapêutica deve ser baseada na avaliação clínica de cada paciente, considerando os riscos e os benefícios possíveis. Portanto, esta revisão integrativa da literatura tem como objetivo comparar a colecistectomia associada à esplenectomia com a colecistectomia isolada em pacientes com EH e colelitíase, enfatizando as indicações cirúrgicas, os benefícios, as limitações e a evolução clínica no pós-operatório, com o intuito de subsidiar a tomada de decisão baseada em evidências.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, realizada em junho de 2026, com o ob-

jetivo de investigar indicações, segurança perioperatória, desfechos clínicos e risco de complicações tromboembólicas da colecistectomia associada à esplenectomia em pacientes com esferocitose hereditária e colelitíase. A questão de pesquisa foi estruturada segundo o modelo PICO: população de pacientes pediátricos e adultos com esferocitose hereditária e colelitíase (sintomática ou assintomática); intervenção de colecistectomia associada à esplenectomia; comparadores de colecistectomia isolada, esplenectomia isolada e conduta expectante; e desfechos de indicações cirúrgicas, morbidade perioperatória, complicações tromboembólicas, tempo operatório e de internação, readmissão, evolução da hemólise, qualidade de vida, reintervenção e complicações infecciosas pós-esplenectomia. A pergunta norteadora foi: "Em pacientes com esferocitose hereditária e colelitíase, quais são as indicações, a segurança perioperatória, os desfechos clínicos e o risco de complicações tromboembólicas da colecistectomia combinada com esplenectomia em comparação com a colecistectomia isolada?".

A busca foi realizada nas bases PubMed e LILACS, utilizando descritores DeCS/MeSH ("Colecistectomia" OR "*Cholecystectomy*" AND "Esplenectomia" OR "*Splenectomy*" AND "Esferocitose Hereditária" OR "*Spherocytosis, Hereditary*"), com filtros para estudos em humanos, idioma inglês ou português e publicações dos últimos 10 anos, resultando em 155 artigos (144 na PubMed e 11 na LILACS). Foram incluídos estudos clínicos originais, relatos de caso, ensaios clínicos, diretrizes e revisões sistemáticas publicados entre 2016 e 2026, envolvendo pacientes com esferocitose hereditária e colelitíase submetidos à colecistectomia associada à esplenectomia ou a procedimentos isolados, com desfechos relacionados a indicações cirúrgicas, segurança perioperatória, complicações tromboembólicas, evolução hematológica e qualidade de vida. Foram excluídos estudos

pré-clínicos/experimentais, sem dados clínicos relevantes, teses, dissertações, artigos de opinião, cartas ao editor, resumos não publicados na íntegra, trabalhos indisponíveis na íntegra, estudos sem avaliação de desfechos cirúrgicos e pesquisas sobre outras hemoglobinopatias ou anemias hemolíticas não relacionadas. Após triagem de títulos e resumos, foram selecionados 6 estudos para leitura na íntegra (5 da PubMed e 1 da LILACS), sem duplicatas entre as bases. O processo seguiu os princípios do modelo PRISMA, adaptado à metodologia da revisão integrativa.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Diagnóstico diferencial e estratificação de gravidade como base da indicação cirúrgica

Para que a indicação cirúrgica seja estabelecida com total segurança perioperatória, é obrigatório realizar uma triagem detalhada que inclua o histórico familiar e a exclusão completa de outras patologias associadas à membrana eritrocitária, com especial destaque para a estomatocitose hereditária (ASAD *et al.*, 2026). Essa condição compartilha com a EH uma apresentação clínica semelhante – caracterizada por anemia hemolítica e esplenomegalia –, além de uma alteração na deformabilidade do eritrócito (POLIZZI *et al.*, 2025; MEDSCAPE, 2023). Contudo sua diferenciação é indispensável, pois, ao contrário da EH, a estomatocitose decorre de um distúrbio primário na permeabilidade iônica da membrana, sendo a esplenectomia formalmente contraindicada pelo alto risco de induzir tromboembólicas graves no pós-operatório (VIVES-CORRONS & KRISHNEVSKAYA, 2026; ZAMORA & SCHAEFER, 2023).

Uma vez confirmado o diagnóstico de EH, torna-se necessário diferenciar suas formas leve, moderada e grave, uma vez que essa classificação determina condutas distintas e impac-

ta significativamente o prognóstico. Tal estratificação fundamenta-se na intensidade da anemia e no grau de comprometimento proteico da membrana eritrocitária (POLIZZI *et al.*, 2025). Pacientes com a variante leve da patologia costumam apresentar hemólise parcialmente compensatória e anemia leve, mantendo-se clinicamente estáveis sem necessidade imperativa de intervenções cirúrgicas (ALMEIDA *et al.*, 2021). Já na forma moderada, a doença é tipicamente controlada com suporte clínico e reposição diária de ácido fólico na dosagem de 5 mg/dia (PINHEIRO *et al.*, 2025). A indicação de intervenção cirúrgica na EH moderada ou grave tem como objetivo mitigar as repercussões da hemólise crônica e do hiperesplenismo (BOLTON-MAGGS *et al.*, 2012).

Critérios de idade, técnica cirúrgica e preservação do remanescente esplênico em pediatria

Para pacientes pediátricos com diagnóstico de EH moderada a grave, a esplenectomia total clássica constitui uma opção terapêutica viável, devendo ser realizada preferencialmente após os 5 anos de idade (ALMEIDA *et al.*, 2021). Essa restrição cronológica visa resguardar o paciente durante a infância, período em que a ausência total do baço eleva acentuadamente o risco vitalício de infecção fulminante pós-esplenectomia (OPSI) por microrganismos encapsulados (VIVES-CORRONS & KRISHNEVSKAYA, 2026).

Como alternativa para mitigar esse risco em populações pediátricas e adolescentes selecionados, observa-se a transição da esplenectomia total para a esplenectomia subtotal laparoscópica, técnica que tem demonstrado repercussões clínicas e imunológicas favoráveis (POLIZZI *et al.*, 2025). Focada na ressecção de 90% a 97% do tecido esplênico com manutenção de um remanescente funcionalizado de cerca de 30 mL, essa técnica tem alcançado sucesso clínico

consistente ao preservar parte do potencial protetor do baço contra infecções graves (YAMOTO *et al.*, 2025).

Corroborando essa tendência, a meta-análise de Tang *et al.* (2024), que reuniu uma amostra cumulativa de 312 crianças entre 6 e 12 anos – 130 submetidas à esplenectomia parcial e 182 à esplenectomia total –, não identificou diferença estatisticamente significativa na taxa de trombose pós-cirúrgica entre os dois procedimentos, reforçando que a opção pela técnica subtotal não implica prejuízo adicional em termos de segurança.

Diante desse conjunto de evidências, a esplenectomia parcial encontra-se indicada com o objetivo específico de ressecar a maior porção da massa esplênica – suficiente para aliviar a hemólise e os sintomas associados –, mantendo, simultaneamente, um pequeno remanescente funcionalizado capaz de preservar a função imunológica e evitar a OPSI (POLIZZI *et al.*, 2025). Essa eficácia é confirmada pelos desfechos de longo prazo: os estudos disponíveis revelam taxa zero de episódios de OPSI após a esplenectomia subtotal, demonstrando que o tecido remanescente permanece imunologicamente ativo e competente contra microrganismos encapsulados. Complementarmente, exames de imagem por fluorescência com verde de indocianina confirmam a adequada perfusão sanguínea e a viabilidade do parênquima remanescente, sem sinais de necrose ou complicações isquêmicas locais, consolidando a segurança dessa modalidade operatória.

Manejo em populações especiais: o cenário gestacional

Se a faixa etária pediátrica exige critérios técnicos próprios para a indicação cirúrgica, outro grupo populacional impõe restrições semelhantes: as gestantes com EH. Nesse cenário, a decisão cirúrgica não é balizada pela idade do baço remanescente, mas pela janela de segu-

rança materno-fetal, o que reforça que a indicação da esplenectomia, isolada ou combinada, deve sempre ser individualizada conforme as particularidades clínicas do paciente. A ocorrência de EH em mulheres grávidas representa uma condição clínica de alta complexidade. A anemia hemolítica crônica severa e o hiperesplenismo durante o período gestacional podem comprometer a oxigenação fetal e aumentar a morbidade materna. Quando o manejo clínico conservador falha em estabilizar os níveis hematemétricos e a paciente permanece dependente de transfusões volumosas recorrentes, a intervenção cirúrgica torna-se mandatória.

A literatura médica preconiza que a realização da esplenectomia em gestantes deve ser programada preferencialmente durante o segundo trimestre da gravidez (ELMEZUGHY & EKPEBEGH, 2019). Este período é considerado a janela ideal de segurança perioperatória, uma vez que a organogênese fetal já está completa (reduzindo riscos teratogênicos) e o tamanho do útero ainda não obstrui significativamente o campo cirúrgico abdominal, minimizando o risco de indução de parto prematuro ou abortamento.

Segurança cirúrgica e morbidade perioperatória na abordagem combinada

Uma vez estabelecidas as indicações cirúrgicas e as particularidades das populações especiais, cabe avaliar se a associação entre colecistectomia e esplenectomia no mesmo tempo operatório compromete a segurança do paciente, considerando que a combinação de duas intervenções pode, teoricamente, aumentar a complexidade técnica, prolongar o tempo operatório e elevar a exposição a eventos adversos. Entretanto, as evidências disponíveis demonstram que, quando há indicação adequada e a conduta é conduzida por equipes experientes, essa estratégia apresenta evolução favorável, sem aumento significativo da morbidade em

relação aos procedimentos isolados (TANG *et al.*, 2024; GUIZZETTI, 2016; UZASLAN *et al.*, 2025).

Nesse contexto, a análise dos desfechos perioperatórios evidencia baixa ocorrência de sangramento, infecção, necessidade de transfusão e reintervenção cirúrgica. Tang *et al.* (2024) destacam ainda que os resultados desfavoráveis se relacionam mais às condições clínicas individuais – como o grau de severidade da anemia, a presença de complicações biliares prévias e o estado imunológico (ZAMORA & SCHAEFER, 2023; ASAD *et al.*, 2026) – e à qualidade do preparo pré-operatório do que à associação das intervenções em si. Dessa forma, a maior complexidade técnica não parece constituir fator independente para pior prognóstico cirúrgico.

Impacto no tempo operatório e na complexidade técnica

Considerando a necessidade de tratar simultaneamente a doença biliar e a alteração hematológica, é esperado que a combinação das técnicas resulte em maior duração cirúrgica em relação à execução de uma única intervenção. Contudo, esse aumento do tempo operatório não demonstrou associação consistente com maior frequência de eventos adversos ou evolução pós-operatória desfavorável (TANG *et al.*, 2024; YAMOTO *et al.*, 2025).

Nesse sentido, Yamoto *et al.* (2025) avaliaram a esplenectomia subtotal laparoscópica associada à colecistectomia em pacientes pediátricos com doenças hematológicas e relataram recuperação adequada, preservação do tecido esplênico remanescente e ausência de complicações infecciosas graves durante o acompanhamento. Os autores destacam ainda que a via laparoscópica oferece resultados estéticos superiores, menor dor pós-operatória e recuperação mais rápida em comparação à técnica aberta, de modo que, apesar da maior complexidade, a

abordagem conjunta não parece comprometer a recuperação dos pacientes selecionados.

De maneira semelhante, Uzaslan *et al.* (2025) analisaram uma experiência de duas décadas em pacientes pediátricos submetidos à esplenectomia por doenças hematológicas, grande parte deles com colecistectomia associada no mesmo ato cirúrgico, e observaram baixa frequência de intercorrências e ausência de sepse pós-esplenectomia durante o seguimento, indicando que a associação dos procedimentos não esteve relacionada a aumento relevante do risco cirúrgico.

Complicações perioperatórias, tromboembólicas e necessidade de intervenção

No que se refere aos principais desfechos perioperatórios, como hemorragia, infecção, trombose, necessidade de suporte transfusional, conversão cirúrgica e reoperação, a literatura não demonstra diferenças significativas entre a estratégia combinada e as intervenções isoladas (TANG *et al.*, 2024; GUIZZETTI, 2016; YAMOTO *et al.*, 2025; UZASLAN *et al.*, 2025). Guizzetti (2016) destaca que esses resultados dependem diretamente do preparo pré-operatório adequado, isto é, controle hematológico, imunização contra microrganismos encapsulados e acompanhamento especializado. Corroborando esses achados, ainda que com menor nível de evidência, relatos de caso também descrevem evolução favorável após esplenectomia em pacientes com EH, reforçando a importância da individualização da conduta (ELMEZUGHI & EKPEBEGH, 2019; GOUDARZIPOUR *et al.*, 2021).

Quanto aos riscos de tromboembolismo especificamente, a esplenectomia, principal intervenção para EH moderada a grave, exige atenção ao risco de sepse e trombose a longo prazo, sobretudo em contexto pediátrico, dado o papel do baço na defesa contra organismos encapsulados e o risco, ainda que raro, de OPSI. Por

isso, discute-se o uso de esplenectomia parcial e embolização endovascular para mitigar essas complicações em casos pediátricos selecionados, embora sejam necessários mais estudos sobre os efeitos a longo prazo (VIVES-CORRONS & KRISHNEVSKAYA, 2026; YAMOTO *et al.*, 2025). Os mesmos autores alertam ainda para a importância de diferenciar a EH da xerocitose hereditária, alteração da permeabilidade iônica que causa desidratação eritrocitária, já que, ao contrário da EH, a esplenectomia é formalmente contraindicada nessa condição pelo elevado risco de eventos tromboembólicos graves.

Concomitantemente, a esplenectomia costuma ser seguida de trombocitose reativa que, especialmente em crianças, pode elevar a contagem plaquetária acima de $1000 \times 10^9/L$, com os riscos tromboembólicos associados (BOLTON-MAGGS *et al.*, 2012). Os mesmos autores apontam ainda um possível risco aumentado de aterosclerose e complicações vasculares tardias, como hipertensão pulmonar, achado que não havia sido previamente especificado, já que a literatura historicamente descrevia apenas eventos trombóticos anedóticos em pacientes que já possuíam fatores de risco hereditários associados (principalmente o Fator V Leiden). O maior risco de trombose tardia, não necessariamente relacionado à cirurgia, concentra-se em pacientes com distúrbios mieloproliferativos, anemia persistente com hemácias anormais, beta-talassemia intermédia ou estomatocitose hereditária, sendo recomendável considerar esses fatores na decisão pela esplenectomia, apesar da necessidade de mais pesquisas sobre o tema.

Por fim, o estudo de Uzaslan *et al.* (2025), que acompanhou por 12 anos 87 pacientes pediátricos, 61 deles com EH, submetidos à esplenectomia total (72 por laparotomia e 15 por laparoscopia), não identificou complicações tromboembólicas relacionadas à cirurgia,

evidenciando que cuidados perioperatórios adequados podem mitigar esses riscos.

Em síntese, as complicações tromboembólicas da esplenectomia em pacientes com EH decorrem principalmente como mecanismo secundário à trombocitose reativa, sendo os pacientes pediátricos, sobretudo diante de infecção pós-operatória, o grupo de maior risco; a literatura, no entanto, ainda carece de dados precisos sobre os riscos a longo prazo. Cirurgia cuidadosa e avaliação meticulosa do paciente tornam essas complicações ainda mais raras, o que sustenta a associação entre esplenectomia e colecistectomia como alternativa segura para pacientes selecionados com EH e colelitíase. A decisão terapêutica deve, portanto, considerar a indicação da esplenectomia, a presença de doença biliar associada e as características individuais de cada paciente, sem que a complexidade adicional da cirurgia seja, isoladamente, um fator impeditivo para sua realização (TANG *et al.*, 2024; YAMOTO *et al.*, 2025; UZASLAN *et al.*, 2025).

Tempo de internação e recuperação pós-operatória

Outro parâmetro relevante na avaliação da segurança cirúrgica corresponde ao período de hospitalização. Apesar da necessidade de monitorização inicial mais cuidadosa após a associação das intervenções, os dados disponíveis indicam que não ocorre aumento expressivo do tempo de internação, especialmente quando são utilizadas técnicas minimamente invasivas (YAMOTO *et al.*, 2025; UZASLAN *et al.*, 2025).

Síntese da segurança perioperatória

De maneira geral, as evidências analisadas indicam que a colecistectomia associada à esplenectomia apresenta resultados perioperatórios semelhantes aos procedimentos realizados isoladamente. Embora a estratégia combinada esteja relacionada à maior complexidade opera-

tória e discreto aumento do tempo cirúrgico, esses fatores não demonstraram influência significativa sobre a morbidade, necessidade de intervenção ou duração da internação quando há adequada seleção dos pacientes e preparo pré-operatório apropriado (TANG *et al.*, 2024; GUIZZETTI, 2016; YAMOTO *et al.*, 2025; UZASLAN *et al.*, 2025).

Eficácia hematológica e remissão de sintomas

Confirmada a segurança perioperatória da abordagem combinada, resta avaliar se essa estratégia também se traduz em benefício clínico efetivo, isto é, se a associação cirúrgica promove controle hematológico satisfatório e remissão duradoura dos sintomas relacionados à hemólise. Os desfechos hematológicos pós-operatórios descritos na literatura evidenciam resposta terapêutica imediata e sustentada, caracterizada pelo prolongamento significativo da sobrevida das hemácias na circulação periférica e pela normalização dos níveis de hemoglobina, mesmo em pacientes com histórico de anemia grave e dependência prévia de hemotransfusões recorrentes (VIVES-CORRONS & KRISHNEVSKAYA, 2026; ZAMORA & SCHAEFER, 2023).

Do ponto de vista laboratorial, observam-se quedas drásticas nos níveis de bilirrubina sérica não conjugada e na contagem de reticulócitos após a cirurgia (YAMOTO *et al.*, 2025), estabilização refletida clinicamente na regressão completa da icterícia, no não atrofiamento do parênquima remanescente e na eliminação da necessidade de suporte transfusional no acompanhamento de longo prazo, confirmando a eficácia do procedimento no controle da doença de base (POLIZZI *et al.*, 2025).

Análise comparativa dos desfechos: abordagem isolada vs. combinada

A colecistectomia isolada atua de forma paliativa sobre a consequência biliar: resolve a co-

lelitíase aguda, mas falha em suprimir o estímulo hemolítico do hiperesplenismo (ALMEIDA *et al.*, 2021), mantendo o paciente exposto a crises anêmicas sistêmicas, icterícia recorrente e ao risco iminente de novos cálculos de bilirrubinato nas vias biliares remanescentes (PINHEIRO *et al.*, 2025).

Já a colecistectomia combinada com esplenectomia (total ou subtotal) atinge um duplo desfecho terapêutico no mesmo ato operatório: trata a litíase biliar e, ao remover ou reduzir significativamente o parênquima esplênico, interrompe o gatilho da destruição prematura dos eritrócitos (BOLTON-MAGGS *et al.*, 2012), reduzindo drasticamente o risco de novos cálculos, promovendo a cura dos sintomas obstrutivos e possibilitando o controle laboratorial definitivo da EH (PINHEIRO *et al.*, 2025).

Portanto, os desfechos clínicos confirmam a abordagem síncrona e combinada como padrão de escolha para a resolução integral do quadro e a melhora definitiva da qualidade de vida a longo prazo de pacientes com EH e colelitíase (PINHEIRO *et al.*, 2025).

Limitações do presente estudo

Não obstante os resultados favoráveis observados, é necessário reconhecer que esta revisão apresenta limitações que devem ser consideradas na interpretação dos achados. Primeiramente, o número reduzido de estudos incluídos ($n = 6$) e a heterogeneidade metodológica entre eles, abrangendo revisões sistêmicas, meta-análises, coortes retrospectivas, séries e relatos de caso, além de diretrizes clínicas, resultam em diferentes níveis de evidência, reduzindo a robustez das conclusões e limitando a generalização dos resultados. Além disso, não foram identificados ensaios clínicos randomizados comparando diretamente a colecistectomia associada à esplenectomia com a colecistectomia isolada em pacientes com esferocitose hereditária, o que provavelmente refle-

te tanto a raridade da condição quanto os desafios éticos e operacionais inerentes à realização desse tipo de estudo.

Ademais, os dados disponíveis sobre desfechos tromboembólicos em longo prazo permanecem limitados e são provenientes, em sua maioria, de estudos com tempo de seguimento variável, dificultando a estimativa do risco cumulativo e a identificação consistente de fatores preditores (BOLTON-MAGGS *et al.*, 2012).

CONCLUSÃO

Em síntese, a esferocitose hereditária (EH) é uma anemia hemolítica congênita ocasionada por alterações estruturais e funcionais da membrana eritrocitária, capaz de levar a complicações como crises anêmicas sistêmicas, icterícia e colelitíase. Para a doença biliar, a colecistectomia, preferencialmente por via laparoscópica, constitui a conduta indicada, enquanto a esplenectomia se impõe como intervenção central para conter a destruição eritrocitária precoce que caracteriza a fisiopatologia da EH. Sua indicação, no entanto, depende de diagnóstico diferencial rigoroso, já que condições como a estomatocitose e a xerocitose hereditária contraindicam formalmente o procedimento pelo risco de eventos tromboembólicos graves. Em pacientes pediátricos com quadro moderado a grave, recomenda-se a esplenectomia idealmente após os seis anos, sendo a técnica subtotal laparoscópica, que preserva um remanescente esplênico funcional, uma alternativa relevante para reduzir o risco de infecção fulminante pós-esplenectomia (OPSI) sem comprometer o controle da hemólise. Em gestantes, o procedimento deve ser preconizado, preferencialmente, durante o segundo trimestre da gravidez.

A presente revisão observou ainda que a colecistectomia associada à esplenectomia apresenta segurança perioperatória semelhante à dos procedimentos isolados, sem aumento significativo de complicações, tempo de internação ou necessidade de reintervenção, ainda que demande maior tempo operatório e equipes cirúrgicas experientes. Do ponto de vista clínico, a realização simultânea dos dois procedimentos reduz o risco de formação de novos cálculos biliares e interrompe a hemólise precoce, traduzindo-se em normalização da hemoglobina, queda da bilirrubina e dos reticulócitos, e eliminação da dependência transfusional a longo prazo. Em contrapartida, a colecistectomia isolada resolve a colelitíase aguda, mas mantém o paciente exposto a anemias importantes e à formação de novos cálculos nas vias biliares remanescentes. Complicações tromboembólicas, quando presentes, relacionam-se sobretudo à trombocitose reativa pós-esplenectomia e a fatores de risco hereditários associados, mas a literatura ainda carece de dados consistentes sobre seu comportamento a longo prazo – lacuna que, somada ao número limitado de estudos disponíveis sobre o tema e à ausência de ensaios clínicos randomizados comparando diretamente as duas abordagens cirúrgicas, reforça a necessidade de mais pesquisas prospectivas com seguimento estendido.

Posto isso, apesar dos resultados favoráveis à associação entre colecistectomia e esplenectomia em pacientes com EH e colelitíase, a decisão terapêutica deve permanecer fundamentada na avaliação clínica individual, considerando a gravidade da hemólise, o diagnóstico diferencial adequado, o risco de complicações tromboembólicas relacionadas à esplenectomia e as particularidades de cada paciente, como a faixa etária e o status gestacional.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ALMEIDA, D. P. A.; PEDROSA EUGÊNIO, G. G.; HOLANDA, J. B. F. *et al.* Colectistectomia: Técnicas e suas indicações. *Brazilian Journal of Health Review*, Curitiba, v. 4, n. 6, p. 25953-25957, 2021. DOI: 10.34119/bjhrv4n6-190.
- ASAD, U.; WANG, C. F.; JONES, M. W. Laparoscopic Cholecystectomy. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island, Florida: StatPearls Publishing, 2026. Atualizado em: 2 jul. 2025. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK448145/>. Acesso em: 28 jun. 2026.
- BOLTON-MAGGS, P. H. B.; LANGER, J. C.; IOLASCON, A. *et al.* Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis – 2011 update. *British Journal of Haematology*, v. 156, n. 1, p. 37-49, 2012. DOI: 10.1111/j.1365-2141.2011.08921.x.
- CAIRES, A. C.; GILENO, M. C. Padronização e aplicação da curva de fragilidade osmótica no auxílio diagnóstico de anemias. *Revista Brasileira Multidisciplinar*, Araraquara, v. 15, n. 2, p. 49-58, 2012. DOI: 10.25061/2527-2675/Re-BraM/2012.v15i2.88.
- ELMEZUGH, K. & EKPEBEGH, C. Hereditary spherocytosis with successful splenectomy in a pregnant black South African lady: a case report. *The Pan African Medical Journal*, v. 33, p. 288, 2019. DOI: 10.11604/pamj.2019.33.288.18873.
- GOUDARZIPOUR, K.; AMIRI, V.; ESHGHI, P. Successful splenectomy management in a patient with moderate factor VII deficiency and concomitant severe hereditary spherocytosis. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, v. 43, n. 2, p. e243-e245, 2021. DOI: 10.1097/MPH.0000000000001738.
- GUIZZETTI, L. Total versus partial splenectomy in pediatric hereditary spherocytosis: A systematic review and meta-analysis. *Pediatric Blood & Cancer*, v. 63, n. 10, p. 1713-1722, 2016. DOI: 10.1002/pbc.26106.
- JONES, M. W.; WEIR, C. B.; MARIETTA, M. Gallstones (Cholelithiasis). In: StatPearls [Internet]. Treasure Island, Florida: StatPearls Publishing, 2026. Atualizado em: 19 jun. 2026. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459370/>. Acesso em: 27 jun. 2026.
- MEDSCAPE. Hereditary Spherocytosis Guidelines: Guidelines Summary. Atualizado em: 22 mar. 2023. Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/206107-guidelines>. Acesso em: 22 jun. 2026.
- PINHEIRO, A. M. R.; ARCANJO, A. K. A.; PORTELA, A. M. L. R. *et al.* Hematologia e hemoterapia para a graduação. Campina Grande: Ampila Editora, 2025. E-book. ISBN 978-65-5381-264-2. DOI: 10.51859/ampila.hhg642.1125-0.
- POLIZZI, A.; DICEMBRE, L. P.; FAILLA, C. *et al.* Overview on Hereditary Spherocytosis Diagnosis. *International Journal of Laboratory Hematology*, v. 47, n. 1, p. 18-25, 2025. DOI: 10.1111/ijlh.14376.
- TANG, X.; XUE, J.; ZHANG, J. *et al.* The efficacy of partial versus total splenectomy in the treatment of hereditary spherocytosis in children: A systematic review and meta-analysis. *Pediatric Surgery International*, v. 40, n. 1, p. 280, 2024. DOI: 10.1007/s00383-024-05879-7.
- UZASLAN, O.; HAKALMAZ, A. E.; OCAK, S. *et al.* Pediatric splenectomy for hematologic disorders: Two-decade experience and prophylactic cholecystectomy outcomes. *BMC Surgery*, v. 25, p. 359, 2025. DOI: 10.1186/s12893-025-03107-0.
- VIVES-CORRONS, J. L. & KRISHNEVSKAYA, E. Hereditary Spherocytosis: Linking Ion Transport Defects to Osmotic Gradient Ektacytometry Profiles – A Review. *International Journal of Molecular Sciences*, v. 27, n. 2, p. 721, 2026. DOI: 10.3390/ijms27020721.
- YAMOTO, M.; SUGAI, Y.; NEMOTO, Y. *et al.* Laparoscopic Subtotal Splenectomy in Pediatric Patients With Hematologic Disorders: A Case Series and Operative Technique. *Asian Journal of Endoscopic Surgery*, v. 18, n. 1, p. e70146, 2025. DOI: 10.1111/ases.70146.
- ZAMORA, E. A.; SCHAEFER, C. A. Hereditary Spherocytosis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island, Florida: StatPearls Publishing, 2026. Atualizado em: 4 jul. 2023. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539797/>. Acesso em: 22 jun. 2026.