

# PEComa gástrico como causa infrecuente de hemorragia digestiva alta en pediatría. Reporte de caso

Cecilia De Goycochea<sup>1</sup>, María S. Groppo<sup>1</sup>, Mariana L. Racca Elías<sup>1</sup>, María L. Daruich<sup>1</sup>, Constanza Córdoba Etchart<sup>1</sup>, Raquel Furnes<sup>1</sup>

## RESUMEN

Los tumores de células epiteloides perivasculares, conocidos como PEComas (por sus siglas en inglés: *perivascular epithelioid cell tumors*), constituyen un grupo poco frecuente de neoplasias mesenquimatosas con diferenciación dual melanocítica y muscular lisa, cuya fisiopatogenia y comportamiento clínico continúan siendo objeto de estudio. Su presentación en el tracto gastrointestinal es excepcional, particularmente en la edad pediátrica. Presentamos el caso de una niña de 7 años que consultó por hematemesis y anemia grave. Los estudios por imágenes y endoscopia digestiva evidenciaron una masa gástrica inicialmente sospechada como tumor estromal gastrointestinal (GIST, por sus siglas en inglés). Se realizó resección quirúrgica y el diagnóstico definitivo por anatomía patológica fue PEComa gástrico.

El presente trabajo busca aportar la caracterización clínica y diagnóstica de esta entidad extremadamente rara en pediatría, así como generar una alerta sobre su reconocimiento oportuno, reflexionar sobre su diagnóstico diferencial y su abordaje terapéutico.

**Palabras clave:** neoplasias de células epiteloides perivasculares; anemia; hemorragia gastrointestinal; neoplasias gástricas; gastrectomía.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2025-10811>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2025-10811.eng>

**Cómo citar:** De Goycochea C, Groppo MS, Racca Elías ML, Daruich ML, Córdoba Etchart C, Furnes R. PEComa gástrico como causa infrecuente de hemorragia digestiva alta en pediatría. Reporte de caso. *Arch Argent Pediatr.* 2026;e202510811. Primero en Internet 2-ABR-2026.

<sup>1</sup> Hospital Privado Universitario de Córdoba, Córdoba, Argentina.

**Correspondencia para Mariana L. Racca Elías:** [mracca24@gmail.com](mailto:mracca24@gmail.com)

**Financiamiento:** Ninguno.

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

**Recibido:** 11-7-2025

**Aceptado:** 15-1-2026



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores de células epitelioides perivasculares (PEComas) constituyen una familia heterogénea de neoplasias mesenquimatosas raras, caracterizadas por una diferenciación dual melanocítica y muscular lisa, con una marcada variabilidad morfológica, inmunohistoquímica y genética, lo que explica la complejidad de su clasificación y comportamiento biológico.<sup>1</sup>

La afectación del tracto gastrointestinal es infrecuente y representa una minoría de los PEComas reportados. En esta localización, el estómago, el intestino delgado y el colon han sido descritos como posibles sitios de origen, aunque su presentación clínica suele ser inespecífica y frecuentemente se confunde con otras neoplasias mesenquimatosas, especialmente los tumores del estroma gastrointestinal (GIST).<sup>2</sup>

Estudios recientes han puesto de manifiesto la amplia variabilidad clínica de los PEComas, que pueden presentarse tanto como hallazgos incidentales en pacientes asintomáticos como con manifestaciones clínicas graves, que incluyen sangrado, anemia grave o síntomas compresivos.<sup>3</sup> Esta heterogeneidad clínica contribuye a la dificultad diagnóstica y refuerza la necesidad de considerar a los PEComas dentro del espectro de tumores mesenquimatosos, incluso cuando la presentación clínica no es sugestiva de malignidad.

Los PEComas del tracto gastrointestinal continúan siendo entidades poco reconocidas, con un número limitado de casos publicados y una ausencia de guías estandarizadas para su abordaje diagnóstico y terapéutico.<sup>4</sup>

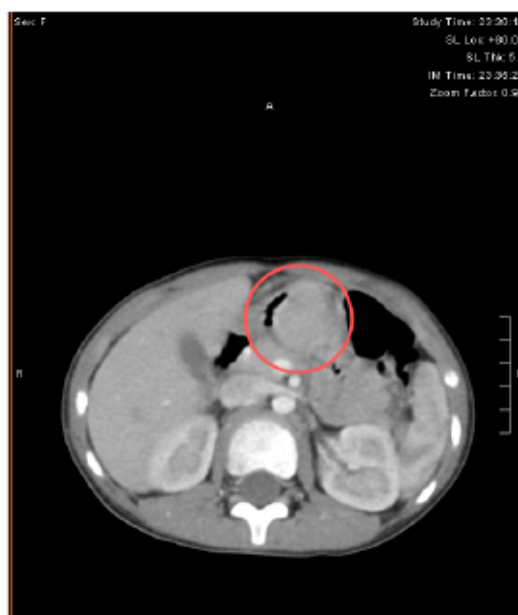
## CASO CLÍNICO

Niña de 7 años, previamente sana, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia. Consultó por dolor abdominal tipo cólico de 48 horas de evolución asociado a vómitos porráceos y deposiciones melénicas. Se decidió internación en unidad de cuidados intensivos pediátricos para abordaje diagnóstico y terapéutico. En el laboratorio inicial, presentó anemia grave (hemoglobina 5,1 g/dL), por lo cual se indicó transfusión de glóbulos rojos.

Se realizó ecografía abdominal, donde se vio una imagen nodular sólida, altamente vascularizada, en relación con el antro gástrico o región pancreática. La tomografía abdominal trifásica mostró una masa polipoidea intraluminal en antro gástrico de 32 × 28 mm, bien delimitada, con cápsula y realce homogéneo, asociada a adenopatía de 10 mm (*Figura 1*).

Se realizó videoendoscopia digestiva alta, donde se identificó una lesión exofítica de aspecto subepitelial en la cara posterior del antro de 30 mm, con presencia de úlcera central de 5-7 mm, con base de fibrina (*Figura 2*).

**FIGURA 1. Tomografía axial computarizada de abdomen con contraste**



Se evidencia masa tumoral.

**FIGURA 2. Imagen endoscópica de estómago**



*Se observa lesión exofítica con área de ulceración central.*

Por anemia refractaria debido a persistencia del sangrado, se decidió junto al servicio de Cirugía Pediátrica abordaje quirúrgico para resección. Se llevó a cabo gastrectomía parcial con resección del tumor con márgenes libres y

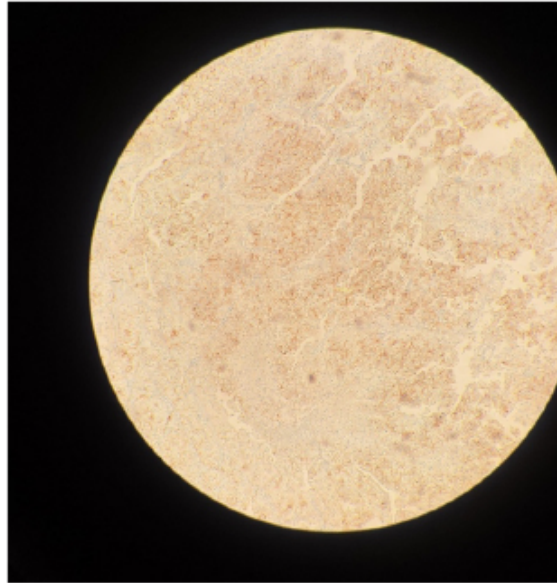
ganglio linfático. El material se envió para estudio anatomopatológico (*Figuras 3 y 4*).

Mediante el diagnóstico histológico y en correlación con los hallazgos clínicos, de imágenes y macroscópicos, se diagnosticó un

**FIGURA 3. Imagen macroscópica del tumor gástrico durante la cirugía**



**FIGURA 4. Inmunohistoquímica realizada con sistema ventana de Roche Benchmark automatizado HMB-45 positiva**



*Tinción citoplasmática granular marrón en gran parte del tejido.  
Diferenciación melanocítica o perivascular epitelióide, sugestivo de PEComa.*

tumor miomesenquimal tipo PEComa gástrico con compromiso ganglionar.

La paciente evolucionó favorablemente en el posquirúrgico y se otorgó el alta hospitalaria al décimo día de internación con seguimiento ambulatorio con los servicios de Oncología, Cirugía Pediátrica y Gastroenterología Infantil.

## DISCUSIÓN

Los PEComas constituyen un grupo poco frecuente de neoplasias mesenquimatosas con diferenciación dual melanocítica y muscular lisa, cuya fisiopatogenia y comportamiento clínico continúan siendo objeto de estudio.<sup>1</sup> Este grupo incluye entidades como el angiomiolipoma, la linfangioleiomiomatosis y el tumor de células claras del pulmón, pero también engloba tumores poco comunes de localizaciones variadas, incluido el tracto gastrointestinal, el hígado, el útero y los tejidos blandos.

Asimismo, se han reportado PEComas diagnosticados de manera incidental en localizaciones extragastrointestinales, como el pulmón, lo que refuerza la heterogeneidad clínica y el amplio espectro de presentación de estos tumores raros.<sup>5</sup>

En la serie clínico-patológica más amplia publicada hasta la fecha, Hammer y

colaboradores analizaron 70 casos de tumores de la familia PEComa en niños, adolescentes y adultos jóvenes, evidenciando una marcada heterogeneidad clínica, con localizaciones anatómicas variables y patrones de comportamiento biológico diversos.<sup>6</sup>

En pediatría, los PEComas son extraordinariamente raros, y apenas un tercio de los casos documentados en la literatura afectan el tracto gastrointestinal, siendo la localización gástrica aún menos frecuente.<sup>2</sup> Estos tumores suelen representar un desafío diagnóstico significativo debido a su variabilidad morfológica e inmunohistoquímica, superponiéndose con otras neoplasias mesenquimatosas pediátricas como los GIST, los sarcomas de células claras o los tumores neuroectodérmicos gastrointestinales malignos.<sup>1</sup> Esta confusión es frecuente, ya que la presentación clínica y los hallazgos iniciales pueden ser indistinguibles de otras neoplasias mesenquimatosas más comunes en esta localización. De hecho, otros reportes también documentan la sospecha inicial de GIST en casos de PEComas en el tracto gastrointestinal, particularmente en presentaciones rectales y gástricas, donde la similitud clínica, endoscópica e imagenológica con los tumores del estroma gastrointestinal puede dificultar el diagnóstico

preoperatorio.<sup>3</sup>

A pesar de ser una localización inusual, el estómago es el cuarto sitio más frecuente de los PEComas gastrointestinales. En ese contexto, las técnicas complementarias, como la inmunohistoquímica y los estudios moleculares, resultan fundamentales para alcanzar un diagnóstico preciso.

Desde el punto de vista histológico, los PEComas se caracterizan por una población de células epitelioides o fusiformes, dispuestas en fascículos o nidos alrededor de vasos, con positividad para marcadores melanocíticos como HMB-45, Melan-A y MiTF, y ocasional expresión de actina muscular lisa.<sup>1</sup> En la infancia, a diferencia de lo observado en adultos, no se ha descrito una clara predilección por el sexo femenino, y algunos casos se han asociado a otras neoplasias malignas pediátricas como neuroblastoma y leucemia.<sup>2</sup> Además, un estudio reciente en la población joven ha identificado una alta prevalencia de esclerosis tuberosa (ET) y una asociación de los PEComas no especificados (PEComa-NOS) con reordenamientos de *TFE3* en pacientes pediátricos y adultos jóvenes sin ET. Estos hallazgos moleculares resaltan la necesidad de un seguimiento y caracterización exhaustiva.

El manejo terapéutico del PEComa localizado es la resección quirúrgica completa con márgenes negativos. Nuestro caso requirió una gastrectomía parcial debido a la anemia refractaria por la persistencia del sangrado; se logró la resección del tumor con márgenes libres y la extirpación de un ganglio linfático. El pronóstico está estrechamente ligado a la posibilidad de resección completa. El compromiso ganglionar que se observó en la anatomía patológica debe ser considerado cuidadosamente en el seguimiento oncológico. La literatura actual sigue explorando las guías de tratamiento para las formas malignas y el papel de terapias adyuvantes.

En este caso, el cuadro clínico y los hallazgos iniciales resultaron indistinguibles de los observados en un tumor del estroma gastrointestinal (GIST), lo que pone de manifiesto la dificultad diagnóstica y la posibilidad de confusión con otras neoplasias más frecuentes. Se resalta la importancia fundamental del análisis histopatológico y de los estudios inmunohistoquímicos como herramientas clave para establecer un diagnóstico definitivo y orientar adecuadamente el manejo terapéutico. ■

### Agradecimientos

Al Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Privado Universitario de Córdoba por la colaboración en el diagnóstico y por proporcionar las imágenes histológicas incluidas en este trabajo. Asimismo, al Servicio de Cirugía Pediátrica, y en particular a la Dra. Gisela Rodríguez, por su participación y por facilitar la imagen intraoperatoria utilizada en la presentación del caso.

### REFERENCIAS

1. Yan H, Zhang S, Ba Y, Li K, Gao G, Li Y, et al. Case Report: Perivascular epithelioid tumors of the gastrointestinal tract. *Front Oncol.* 2023;12:1026825. doi:10.3389/fonc.2022.1026825.
2. Pizzi M, di Lorenzo I, d'Amore ES, D'Angelo P, Alaggio R. Pediatric gastrointestinal PEComas: a diagnostic challenge. *Pediatr Dev Pathol.* 2014;17(5):406-8. doi:10.2350/14-06-1501-CR.1.
3. Yeon HJ, Sung NS, Roh SJ, Choi WJ, Park YW. PEComa in the rectum: A case report and review of the literature on epithelioid angiomyolipoma. *Int J Surg Case Rep.* 2021;86(106301):106301. doi:10.1016/j.ijscr.2021.106301.
4. Izubuchi Y, Tanaka T. PEComa-its clinical features, histopathology, and current therapy. *Jpn J Clin Oncol.* 2025;55(7):691-8. doi: 10.1093/jjco/hyaf056.
5. Acharya S, Anwar S, Sah SB, Thapa S, Maroun R, Grabie Y, et al. Incidental discovery of a perivascular epithelioid cell tumor (pecoma) in the right lower lung: A case study. *Chest.* 2024;166(4):A4092-3. doi: 10.1016/j.chest.2024.06.2486.
6. Hammer PM, Toland A, Shaheen M, Shenoy A, Esnakula A, Hicks MJ, et al. Perivascular epithelioid cell-family tumors in children, adolescents, and young adults: Clinicopathologic features in 70 cases. *Arch Pathol Lab Med.* 2024;148(11):e374-85. doi: 10.5858/arpa.2023-0552-OA.