

Clasificación Niza, 2013

Grupo 1. Hipertensión Arterial pulmonar (HAP)

- 1.1. Idiopática (HAPI)
- 1.2. Hereditaria
 - 1.2.1. BMPR2
 - 1.2.2. Mutaciones en los genes ALK1, endoglin, ENG, SMAD9, CAV1, KCNK3
 - 1.2.3. Desconocida
- 1.3. Inducida por drogas y toxinas (metanfetaminas)
- 1.4. Asociada con (HAPA)
 - 1.4.1. Enfermedades de tejido conectivo
 - 1.4.2. Infección por VIH
 - 1.4.3. Hipertensión portal
 - 1.4.4. Enfermedades cardíacas congénitas
 - 1.4.5. Esquistosomiasis

1' Enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP) y/o hemangiomas capilar pulmonar (HCP).

1'' Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido.

Grupo 2. Hipertensión Pulmonar debida a enfermedad cardíaca Izquierda

- 2.1. Disfunción sistólica
- 2.2. Disfunción diastólica
- 2.3. Enfermedad valvular
- 2.4. Cardiopatías congénitas o adquiridas afectando la entrada o salida del ventrículo izquierdo.

Grupo 3. Hipertensión Pulmonar asociada a enfermedades pulmonares y/o a hipoxemia

- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)
- 3.2. Enfermedad pulmonar intersticial
- 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo
- 3.4. Síndrome de apneas durante el sueño
- 3.5. Hipoventilación alveolar
- 3.6. Exposición crónica a grandes alturas
- 3.7. Displasias pulmonares

Grupo 4. Hipertensión Pulmonar por enfermedad tromboembólica crónica (HPTEC)

Grupo 5. Hipertensión Pulmonar con mecanismos multifactoriales no claros

- 5.1. Desórdenes hematológicos: Anemia hemolítica crónica, trastornos mieloproliferativos, esplenectomía
- 5.2. Trastornos sistémicos: sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans: linfangioleiomiomatosis, vasculitis.
- 5.3. Trastornos metabólicos: enfermedades por depósito de glucógeno, enfermedad de Gaucher, desórdenes tiroideos.
- 5.4. Otros: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica en diálisis, hipertensión pulmonar segmental.

Ref: (JACC Vol.62, No: 25 Suppl. D, 2013) <http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleID=1790599>