



Clasificación de la Hipertensión Pulmonar (Niza 2018)¹

Grupo 1. HAP

1.1. Idiopática

1.2. Hereditaria

1.2.1. Mutación en BMPR2

1.2.2. Otras mutaciones

1.3. Inducida por fármacos y toxinas

1.4. Asociada con:

1.4.1. Enfermedad del tejido conectivo

1.4.2. Infección por el VIH

1.4.3. Hipertensión portal

1.4.4. Cardiopatías congénitas

1.4.5. Esquistosomiasis

1.5. HAP en respondedores a largo plazo a antagonistas del calcio

1.6. HAP con datos de enfermedad venooclusiva/hemangiomatosis capilar pulmonar

1.7. HP persistente del recién nacido

Grupo 2. HP secundaria a cardiopatía izquierda

2.1. Debida a insuficiencia cardíaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada

2.2. Debida a insuficiencia cardíaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo reducida

2.3. Valvulopatías

2.4. Patologías cardiovasculares congénitas/adquiridas que conducen a HP poscapilar

¹ <https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/protocolo-hipertension-pulmonar-2019.pdf>



Grupo 3. HP secundaria a enfermedades pulmonares y/o hipoxia

- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica**
- 3.2. Enfermedad pulmonar restrictiva**
- 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo**
- 3.4. Hipoxia sin enfermedad pulmonar**
- 3.5. Enfermedades pulmonares del desarrollo**

Grupo 4. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y otras obstrucciones de arterias pulmonares

- 4.1. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica**
- 4.2. Otras obstrucciones de arterias pulmonares**
 - 4.2.1. Sarcoma (grado intermedio o alto) o angiosarcoma
 - 4.2.2. Otros tumores malignos: carcinoma renal, carcinoma uterino, tumor testicular de células germinales, otros tumores
 - 4.2.3. Tumores no malignos: leiomioma uterino
 - 4.2.4. Arteritis sin enfermedad del tejido conectivo
 - 4.2.5. Estenosis congénita de las arterias pulmonares
 - 4.2.6. Parásitos: hidatidosis

Grupo 5: HP de etiología desconocida/mecanismo multifactoriales

- 5.1. Enfermedades hematológicas:** anemia hemolítica crónica, síndromes mieloproliferativos

¹ <https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/protocolo-hipertension-pulmonar-2019.pdf>



5.2. Enfermedades sistémicas y metabólicas: histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, enfermedad de Gaucher, sarcoidosis, neurofibromatosis, enfermedades por depósito de glucógeno

5.3. Otras: insuficiencia renal crónica con/sin hemodiálisis, mediastinitis fibrosante

5.4. Enfermedad cardíaca congénita compleja

¹ <https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/protocolo-hipertension-pulmonar-2019.pdf>