

1. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)

- 1.1. Idiopática
- 1.2. Hereditaria
 - 1.2.1. BMPR2
 - 1.2.2. ALK-1, endogлина (con o sin telangiectasia hemorrágica hereditaria)
 - 1.2.3. Desconocido
- 1.3. Inducida por fármacos y toxinas
- 1.4. Hipertensión arterial pulmonar asociada (HAPA) a:
 - 1.4.1. Enfermedades del tejido conectivo
 - 1.4.2. Infección por el VIH
 - 1.4.3. Hipertensión portal
 - 1.4.4. Enfermedad cardíaca congénita
 - 1.4.5. Esquistosomiasis
 - 1.4.6. Anemia hemolítica crónica
- 1.5. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

1'. Enfermedad venooclusiva pulmonar y/o hemangiomatosis capilar pulmonar

2. Hipertensión pulmonar causada por cardiopatía izquierda

- 2.1. Disfunción sistólica
- 2.2. Disfunción diastólica
- 2.3. Enfermedad valvular

3. Hipertensión pulmonar por enfermedades pulmonares y/o hipoxemia

- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- 3.2. Enfermedad pulmonar intersticial
- 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrones mixtos restrictivos y obstructivos
- 3.4. Trastorno respiratorio del sueño
- 3.5. Trastorno de hipoventilación alveolar
- 3.6. Exposición crónica a la altitud
- 3.7. Anomalías del desarrollo

4. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica

5. Hipertensión pulmonar con mecanismos poco claros o multifactoriales

6. Desórdenes hematológicos: desórdenes mieloproliferativos, esplenectomía

7. Desórdenes sistémicos: sarcoidosis, histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis, vasculitis

8. Desórdenes metabólicos: enfermedad del almacenamiento del glucógeno, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos

9. Otros: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosa, insuficiencia renal crónica con diálisis

ALK-1: cinasa tipo 1 similar a los receptores de activina; BMPR2: receptor de proteínas morfogenéticas óseas tipo 2; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.