

Таблиця. Клінічна класифікація легеневої гіпертензії

Група	Характеристики
Група 1	Легенева артеріальна гіпертензія
	1.1.1 Негативна відповідь на вазореактивний тест
	1.1.2 Позитивна відповідь на гострий вазореактивний тест
	1.2 Спадкова*
	1.3 Асоційована з медикаментами або токсинами*
	1.4 Асоційована з:
	1.4.1 Захворюваннями сполучної тканини
	1.4.2 ВІЛ-інфекцією
	1.4.3 Портальною гіпертензією
	1.4.4 Вродженими вадами серця
	1.4.5 Шистосомозом
	1.5 Венооклюзивна хвороба легенів і/або гемангіоматоз легених капілярів
	1.6 Персистувальна легенева гіпертензія немовлят
Група 2	Легенева гіпертензія, асоційована з патологією лівих відділів серця
	2.1 Серцева недостатність
	2.1.1 Зі збереженою фракцією викиду
	2.1.2 Зі зниженою або незначно зниженою фракцією викиду**
	2.2 Клапанні вади серця
	2.3 Вроджені / набуті серцево-судинні захворювання, що призводять до посткапілярної ЛГ
Група 3	Легенева гіпертензія, пов'язана із захворюваннями легень та/або гіпоксією
	3.1 Обструктивне захворювання легень або емфізема
	3.2 Рестриктивне захворювання легень
	3.3 Захворювання легень зі змішаною рестриктивною / обструктивною картиною
	3.4 Гіповентиляційні синдроми
	3.5 Гіпоксія без захворювання легень (наприклад, на великій висоті)
	3.6 Вади розвитку легень
Група 4	Легенева гіпертензія, пов'язана з обструкцією легеневої артерії
	4.1 Хронічна тромбоемболічна ЛГ
	4.2 Інші обструкції легеневої артерії***
Група 5	Легенева гіпертензія з неясними та/або багатофакторними механізмами
	5.1 Гематологічні розлади****
	5.2 Системні розлади*****
	5.3 Метаболічні розлади*****
	5.4 Хронічна ниркова недостатність із/без гемодіалізу
	5.5 Тромботична мікроангіопатія пухлини легень
	5.6 Фіброзувальний медіастиніт

Примітки: * Пацієнти зі спадковою ЛАГ або ЛАГ, асоційованою з медикаментами й токсинами, можуть бути швидкими респондерами; ** Фракція викиду лівого шлуночка за серцевої недостатності зі зниженою фракцією викиду: $\leq 40\%$; за серцевої недостатності із помірно зниженою фракцією викиду: 41-49%; *** Інші причини обструкції легеневої артерії включають: саркоми (високого / середнього ступеня або ангіосаркоми), інші злоякісні пухлини (карцинома нирки, рак матки, пухлини зародкових клітин яєчка), незлоякісні пухлини (лейоміома матки), артеріїт без захворювань сполучної тканини, вроджених стенозів легених артерій і гідатідозу; **** Зокрема, спадкову та набуту хронічну гемолітичну анемію та хронічні мієлопроліферативні захворювання; ***** Зокрема, саркоїдоз, легеневий гістіоцитоз клітин Лангерганса та нейрофіброматоз типу 1; ***** Зокрема, хвороби накопичення глікогену та хворобу Гоше.

Адаптовано за Humbert et al. ESC/ERS Scientific Document Group, 2022.