

내분비질환 코딩 길라잡이

- 뇌하수체 -

5. 뇌하수체질환

5.1 뇌하수체질환 상병코드의 분류체계

대부분의 뇌하수체질환은 대분류 IV. 내분비영양대사질환, 중분류 E 로 분류되어 있고, 양성신생물 D 에 뇌하수체 분류가 있습니다.

5.2 뇌하수체질환 상병코드 목록

IV. 내분비, 영양 및 대사 질환 Endocrine, nutritional and metabolic diseases, E00-E90

E22 뇌하수체의 기능항진

E22.0 말단비대증 및 뇌하수체거인증

E22.1 고프로락틴혈증

E22.2 부적절항이노호르몬분비증후군

E22.8 기타 뇌하수체의 기능항진

E22.9 상세불명의 뇌하수체기능항진

E23 뇌하수체의 기능저하 및 기타 장애

E23.0 뇌하수체기능저하

E23.1 약물유발 뇌하수체기능저하증

E23.2 요붕증

E23.3 달리 분류되지 않은 시상하부의 기능장애

E23.6 뇌하수체의 기타 장애

E23.7 상세불명의 뇌하수체의 장애

E24 쿠싱증후군

E24.0 뇌하수체-의존 쿠싱병

E24.1 넬슨증후군

E24.2 약물유발 쿠싱증후군

E24.3 이소성 부신피질자극호르몬증후군

E24.4 알코올유발 거짓쿠싱증후군

E24.8 기타 쿠싱증후군

E24.9 상세불명의 쿠싱증후군

II. 신생물 Neoplasms, C00-D48

D35 기타 및 상세불명의 내분비선의 양성 신생물

- D35.0 부신
- D35.1 부갑상선
- D35.2 뇌하수체
- D35.3 두개인두관
- D35.4 송과선
- D35.5 경동맥소체
- D35.6 대동맥소체 및 기타 부신경절
- D35.7 기타 명시된 내분비선
- D35.8 다선성 침범
- D35.9 상세불명의 내분비선

5.3 뇌하수체종양

- 비기능성 뇌하수체종양은 D35.2 뇌하수체 양성신생물로 코딩합니다.
 - 기능성 뇌하수체종양 중 말단비대증은 해당코드가 있으므로 E22.0 을 입력합니다. 쿠싱병 역시 해당코드가 있으므로 E24.0 을 입력합니다.
 - 프로락틴분비 뇌하수체선종은 KCD-8 내에 해당코드가 없으므로 D35.2 뇌하수체 양성신생물을 주진단명으로 입력하고, 부진단명으로 E22.1 고프로락틴혈증을 입력하여 비기능성 뇌하수체종양과 구분합니다.
 - TSH 분비 뇌하수체선종 역시 KCD-8 내에 해당하는 상병코드가 없어 D35.2 뇌하수체 양성신생물을 주진단으로 입력하고, E05.8 기타 갑상선중독증 상병코드를 부진단명으로 입력함으로써 비기능성 뇌하수체종양과 구분합니다.
- * 참고: D35.2 는 중증난치질환으로, E22.0 과 E24.0 은 희귀질환으로 산정특례제도 적용이 가능합니다 (2022 년 6 월 기준).

| 질환 | 과잉분비호르몬 | 주진단명 | 부진단명 |
|-------------------|----------------|---------------------|---------------------|
| 쿠싱병 | ACTH | E24. 쿠싱병 | D35.2 뇌하수체 양성신생물 |
| 말단비대증 | Growth hormone | E22.0 말단비대증 | |
| 프로락틴 분비선종 | Prolactin | D35.2 뇌하수체 양성신생물 | E22.1 고프로락틴혈증 |
| TSH 분비선종 | TSH | | E05.8 기타 갑상선중독증 |
| Gonadotropin 분비선종 | FSH/LH | | |
| 비기능성 종양 | 없음 | | |

5.3.1 뇌하수체 우연종/비기능성

| | |
|-------------|---|
| 사례 1 | 60세/여. 1달 전부터 두통, 어지럼증 지속되어 시행한 뇌자기공명영상에서 4.0 x 3.8 cm 크기의 뇌하수체 종양 확인됨. 호르몬 검사에서 T3 128ng/dL, Free T4 0.71ng/dL, TSH 1.69 mIU/L, cortisol 15.5 ug/dL, GH 0.66ng/dL, prolactin 10.2 ug/L, LH <0.5 IU/L, FSH 2.8 IU/L, Estradiol <3pg/mL, IGF1 117ng/mL, ACTH 55pg/mL 소견 확인됨. overnight dexamethasone suppression test 후 cortisol 1.1 ug/dL |
| 진단명 | D35.2 뇌하수체의 양성 신생물 |
| 코딩사유 | 두통으로 시행한 brain MRI에서 뇌하수체 종양 확인되었으나 호르몬 검사에서 호르몬 과잉 분비는 없으므로 전체 뇌하수체종양을 지칭하는 D35.2가 적절함. |

5.3.2 말단비대증

- 말단비대증의 전형적인 증상 (전두부 돌출, 손발 크기 증가, 하악골 돌출)과 함께 성장호르몬의 농도가 정상 대비 높아졌을 때 의심할 수 있습니다.
- 전형적인 증상과 함께 IGF-I 이 성별, 연령별 정상 범위보다 상승되어 있었으며 뇌하수체 종양이 확인되며 75g 경구 당부하 검사시에도 성장호르몬이 1ng/mL 이하로 억제되지 않으면 말단비대증으로 진단 가능합니다.

| | |
|-------------|--|
| 사례 2 | 45세/여. 체중 증가 및 얼굴의 변화, 손, 발바닥 두꺼워지는 증상 있어 내원하였음. Random GH 27.80 ng/dL, IGF-1 659 ng/mL (참고치 129-290), 75g OGTT test 상 nadir GH 36 ng/dL 확인됨. 뇌자기공명영상에서 2.7cm 뇌하수체 종양 소견 보임. |
| 주진단명 | E22.0 말단비대증 |
| 부진단명 | D35.2 뇌하수체의 양성 신생물 |
| 코딩사유 | 뇌하수체종양이 있으면서 성장호르몬의 과잉분비가 확인되었으므로 전체 뇌하수체 종양을 지칭하는 D35.2 보다는 말단비대증을 특정할 수 있는 코드인 E22.0을 주진단명으로 입력하는 것이 타당함. 뇌하수체종양 코드는 부진단명으로 유지. |

5.3.3 프로락틴분비종양

- 프로락틴분비선종은 고프로락틴혈증 환자와 구분할 수 있도록 뇌하수체종양에 해당하는 코드 (D35.2)를 같이 입력합니다.
- 뇌하수체종양이 없이 혈액검사 상 프로락틴수치만 높은 경우는 E22.1 만 입력합니다.

* 참고: 뇌하수체종양이 없는 고프로락틴혈증은 산정특례제도 적용대상이 아닙니다.

| | |
|-------------|--|
| 사례 3 | 38세/여. 난임 지속되어 산부인과 클리닉에서 검사 시행하였으며 prolactin 125.3ng/mL으로 확인되어 내원함. 시행한 뇌자기공명영상에서 3.7 mm의 뇌하수체 종양 소견 확인됨. 특별한 약물 복용하지 않았고, 유즙 분비가 동반되었으며 월경이 불규칙하다고 함. |
| 주진단명 | D35.2 뇌하수체의 양성 신생물 |
| 부진단명 | E22.1 고프로락틴혈증 |
| 코딩사유 | 프로락틴을 과잉분비하는 뇌하수체종양으로, 프로락틴분비선종을 특정할 수 있는 E 코드가 없으므로 뇌하수체종양 코드와 고프로락틴혈증 코드를 모두 입력함으로써 비기능성 뇌하수체종양과 구분지을 수 있음. 이 사례의 경우 D35.2를 주진단명으로 입력함으로써 중증난치질환으로 산정특례제도 등록이 가능함. |

| | |
|-------------|--|
| 사례 4 | 28세/여. 부정 출혈로 산부인과 내원하여 시행한 검사상 prolactin 55.3ng/mL으로 확인되어 내원함. 시행한 뇌자기공명영상에서 뇌하수체 종양 발견되지 않음. 최근 COVID-19 확진되어 약물을 계속 복용 중이라고 하며 월경은 불규칙적이지만 1-2 개월에 한 번씩 있음. |
| 주진단명 | E22.1 고프로락틴혈증 |
| 코딩사유 | 고프로락틴혈증의 원인으로 뇌하수체종양이 확인되지 않았으므로 D35.2 없이 고프로락틴혈증 코드만 입력하는 것이 타당함. (참고: 뇌하수체종양이 없는 고프로락틴혈증은 희귀질환 또는 중증난치질환이 아니므로 산정특례제도 적용 대상이 아님.) |

5.3.4 쿠싱병

- Urine free cortisol 이 정상 상한치의 3 배 이상으로 증가, 저용량 덱사메타손 억제검사에서 cortisol 이 5.0 ug/dL 이상으로 억제되지 않으면 쿠싱증후군으로 진단할 수 있습니다.
- 쿠싱증후군 중에서 고용량 덱사메타손 억제검사에서 혈청 cortisol 의 50% 이상 감소, ACTH 가 상승해 있고 뇌하수체 종양도 발견되면 뇌하수체종양에 의한 쿠싱증후군인 쿠싱병 (E24.0)으로 진단할 수 있습니다.

| | |
|-------------|---|
| 사례 5 | 46세/여. 머리가 잘 들고, 팔다리가 가늘어지고 털이 나며 얼굴이 붓는 증상을 주소로 내원하였음. 시행한 검사 결과 urine cortisol 620 ug/24hr (참고치 <75 ug/24 hr), serum cortisol 25 ug/dL, ACTH 124 pg/ML로 확인됨. 저용량 덱사메타손 억제 검사에서 serum cortisol 5.3 ug/dL, 고용량 덱사메타손 억제 검사에서 serum cortisol 은 0.9 ug/dL로 확인됨. 뇌하수체 MRI에서는 0.8x0.4x0.4 cm 크기의 종양이 확인됨. |
| 주진단명 | E24.0 뇌하수체-의존 쿠싱병 |
| 부진단명 | D35.2 뇌하수체의 양성 신생물 |
| 코딩사유 | 뇌하수체종양이 있으면서 ACTH의 과잉분비가 확인되었으므로 전체 뇌하수체종양을 포함하는 D35.2 보다는 쿠싱병을 특정할 수 있는 코드인 E24.0을 입력하는 것이 타당함. |

5.3.5 TSH secreting pituitary adenoma

- TSH 분비 뇌하수체선종은 높은 Free T4 에도 불구하고 TSH 수치가 suppression 되지 않고 오히려 증가되어 있고 Brain MRI 에서 pituitary adenoma 확인되고 free alpha subunit 의 증가 소견이 보이면 진단 가능합니다.
- KCD-8 내에 해당하는 상병코드가 없어 뇌하수체종양과 기타 갑상선중독증 상병코드를 같이 입력함으로써 비기능성 뇌하수체종양과 구분합니다.

| | |
|-------------|---|
| 사례 6 | 43세/남. 당뇨 발생하여 내원하여 검사 시행 중 TSH 4.39 mIU/L, Free T4 2.43 ng/dL 소견 확인됨. 이에 brain MRI 시행하였으며 1.4 x 1.3 x 1.2 cm 크기의 뇌하수체 종양 발견됨. 시행한 혈액검사에서 free alpha subunit 이 1.14 ng/mL로 증가 소견 확인됨. |
| 진단명 | D35.2 뇌하수체의 양성 신생물 |
| 부진단명 | E05.8 기타 갑상선중독증- 갑상선자극호르몬의 과잉생산 |
| 코딩사유 | TSH를 과잉분비하는 뇌하수체종양으로, TSHoma를 특정할 수 있는 E코드가 없으므로 뇌하수체종양 코드와 갑상선중독증 코드를 모두 입력함으로써 비기능성 뇌하수체종양과 구분지을 수 있음. 이 사례의 경우는 D35.2를 주진단명으로 입력함으로써 중증난치질환으로 산정특례제도 등록이 가능함. |

5.3.6 Rathke's cleft cyst (RCC)

- Rathke's cleft cyst (RCC)는 비교적 드문 뇌하수체 질환으로 알려져 있지만, 임상에서는 종종 관찰되며, 병의 경과상 경과관찰이 가능하다는 점에서 추적관찰이 필요한 질환입니다.
- RCC는 E23.6 뇌하수체의 기타장애에 포함할 수 있는 질환으로 명시되어 있습니다.

E23.6 뇌하수체의 기타 장애 Other disorders of pituitary gland

뇌하수체의 농양 Abscess of pituitary

지방생식기디스트로피 Adiposogenital dystrophy

라트케낭(라트케 틈새낭) Rathke's pouch cyst (Rathke's cleft cyst)

| | |
|-------------|--|
| 사례 7 | 37세/여. 건강검진으로 시행한 Brain MRI 상 Pituitary lesion 의심되어 pituitary hormone 검사에서 ACTH deficiency 관찰되었으며 sella MRI를 시행하였음. Sella MRI 상 Rathke's cleft cyst를 의심할 만한 소견이 있었음. |
| 주진단명 | E23.6 뇌하수체의 기타 장애 |
| 코딩사유 | E23.6 뇌하수체 기타 장애에 포함되는 질환에 RCC가 명시되어 있음. |
| 참고 | 뇌하수체종양(D35.2)는 중증난치질환으로 산정특례제도 적용대상이지만 E23.6은 산정특례 대상이 아님. |

5.4 뇌하수체 기능저하증

- 뇌하수체 전엽호르몬의 결핍질환들은 E23.0 뇌하수체기능저하 코드를 입력합니다.
- 요붕증의 경우 E23.2 를 입력하고, 신장성 요붕증은 N25.1 을 입력합니다.
- 뇌하수체 기능저하증은 결핍호르몬의 종류에 따라 성장호르몬 결핍증, 갑상선자극호르몬 결핍증, 부신피질자극호르몬 결핍증, 성선기능저하증, 요붕증으로 구분되는 진단명을 가질 수 있으나 결핍호르몬에 따른 세부코드는 요붕증을 제외하고는 없습니다.
- 질병분류체계의 근본적인 특성 상 모든 학문적 질환이 정확히 일치하는 상병코드를 가지기는 어렵기 때문에 현존하는 코드 중에서 가장 적절한 코드를 선택합니다.

E23.0 뇌하수체기능저하 Hypopituitarism

가임고자증후군 Fertile eunuch syndrome
 저생식선자극호르몬성 생식선기능저하증 Hypogonadotropic hypogonadism
 부신피질자극호르몬결핍 ACTH deficiency
 특발성 성장호르몬결핍 Idiopathic growth hormone deficiency
 생식선자극호르몬의 단독 결핍 Isolated deficiency of gonadotropin
 성장호르몬의 단독 결핍 Isolated deficiency of growth hormone
 뇌하수체호르몬의 단독결핍 Isolated deficiency of pituitary hormone
 빈안장증후군 Empty Sella syndrome
 콜만증후군 Kallmann's syndrome
 로렐-레비단신 Lorain-Levi short stature
 뇌하수체의 괴사(분만후) Necrosis of pituitary gland(postpartum)
 범뇌하수체기능저하증 Panhypopituitarism
 뇌하수체카캐시아 Pituitary cachexia
 뇌하수체부전 NOS Pituitary insufficiency NOS
 뇌하수체성 단신 Pituitary short stature
 쉬한증후군 Sheehan's syndrome
 시몬즈병 Simmond's disease

E23.1 약물유발 뇌하수체기능저하증

E23.2 요붕증

5.4.1 쉬한증후군

| | |
|-------------|---|
| 사례 8 | 39세/여. 출산 과정에서 과다출혈이 있었으며, 이후 전신쇠약감, 부종, 저나트륨혈증 등이 발생되어 뇌하수체기능검사를 시행하였고, 범뇌하수체저하증 소견이 확인됨. |
| 주진단명 | E23.0 뇌하수체기능저하 |
| 코딩사유 | 쉬한증후군은 E23.0 뇌하수체기능저하에 해당하는 질환 중 하나로 명시되어 있음. |
| 참고 | 쉬한증후군은 산정특례제도 적용대상임. 하지만 E23.0 전체가 산정특례 등록이 가능한 것은 아니고 E23.0에 해당하는 여러 질환 중에서 쉬한증후군과 칼만증후군만 희귀질환으로서 산정특례제도 등록이 가능 (2022.6 현재). |

5.4.2 Isolated GH deficiency

| | |
|-------------|--|
| 사례 9 | 뇌하수체 종양 및 뇌하수체 부위 수술적 혹은 방사선 치료 후 성장호르몬 단독 결핍증이 생긴 환자 |
| 진단명 | E23.0 뇌하수체기능저하 |
| 부진단명 | E89.3 처치 후 뇌하수체기능저하증 |
| 코딩사유 | 성장호르몬 결핍증만을 구분할 수 있는 세부코드가 없어서 전체 뇌하수체기능저하증에 해당하는 E23.0을 코딩함. 수술/시술에 의해 결핍이 발생하였다면 원인 구분을 위해 시술 후 뇌하수체기능저하증에 해당하는 코드를 추가 입력할 수 있음. |

5.4.3 Isolated ACTH deficiency

| | |
|--------------|---|
| 사례 10 | 뇌하수체 종양 및 뇌하수체 부위 수술적 혹은 방사선 치료 후 ACTH 단독 결핍증이 생긴 환자 |
| 진단명 | E23.0 뇌하수체기능저하 |
| 부진단명 | E27.9 부신의 상세불명 장애 E89.3 처치 후 뇌하수체기능저하증 |
| 코딩사유 | ACTH deficiency 만을 구분할 수 있는 세부코드가 없어서 전체 뇌하수체기능저하증에 해당하는 E23.0으로 코딩하고, 부신에 대한 코드를 추가함으로써 뇌하수체-부신 축의 이상질환을 표현할 수 있겠음. 수술/시술에 의해 결핍이 발생하였다면 원인 구분을 위해 시술 후 뇌하수체기능저하증에 해당하는 코드를 추가 입력할 수 있음. |

5.4.4 Hypophysitis

- Hypophysitis를 정확히 코딩할 수 있는 코드는 아직 없습니다.
- 약제에 의해 발생한 경우는 원발 병명과 함께 E23.1 약물유발 뇌하수체기능저하증을 함께 입력합니다. 원인이 불분명한 경우 뇌하수체호르몬 보충이 필요한 상황이므로 E23.0 뇌하수체기능저하증으로 입력합니다.

| | |
|--------------|--|
| 사례 11 | 46세/남. 폐암으로 immune Checkpoint inhibitors를 투여받는 중 원인불명의 전신쇠약감, 저나트륨혈증이 발생되었으며, cortisol deficiency가 확인되었다. Sella MRI 에서는 hypophysitis에 합당한 소견이 관찰됨. |
| 진단명 | C34 기관지 및 폐의 악성 신생물 Lung cancer E23.1 약물유발 뇌하수체기능저하증 |
| 코딩사유 | Hypophysitis는 최근 항암제 등과 관련하여 발생빈도가 증가되고 있는 질환이나 아직 이를 정의할 진단코드는 없어 원인에 따라 코딩해야 함. 사례와 같이 약물에 의한 경우 E23.1을 입력할 수 있고, 원인이 불분명한 경우는 뇌하수체기능저하증을 넓게 포함하는 E23.0으로 입력할 수 있겠음. |

5.4.5 뇌하수체/시상하부 수술 후 뇌하수체기능저하증

| | |
|--------------|---|
| 사례 12 | 65세/여. 거대 비기능성뇌하수체종양으로 수술적치료를 시행받은 후 뇌하수체저하증이 발생함. |
| 주진단명 | E89.3 처치 후 뇌하수체기능저하증 |
| 코딩사유 | 처치 후 뇌하수체기능저하증 코드가 별개로 존재하므로 E23.0 보다는 E89.3을 입력해야 함. |
| 참고 | 뇌하수체종양으로 중증난치질환 산정특례제도 적용을 받고 있는 환자에서 뇌하수체종양이 완전히 제거되었다면 후유증으로 뇌하수체기능저하증으로 치료를 계속 하더라도 산정특례연장은 불가능하므로 주의 필요함. |

5.4.6 Central Diabetes Insipidus

- E23.2 요붕증으로 입력합니다. 신장성 요붕증은 N25.1으로 별개의 코드를 입력합니다.

| | |
|--------------|--|
| 사례 13 | 17세/남. 뇌하수체 내 생식세포종에 대한 방사선 치료 후 소변량이 하루 5L 이상으로 증가함. 수분제한 검사상 요붕증이 확인되었고 혈액내 항이뇨작용호르몬이 측정이 너무 낮아 측정 안됨. |
| 진단명 | E23.2 요붕증 |
| 부진단명 | E89.3 처치 후 뇌하수체기능저하증 |
| 코딩사유 | 항이뇨작용호르몬 결핍에 의한 요붕증으로 중추성 요붕증에 해당함. 방사선치료 이후 발생한 뇌하수체기능저하증의 한 종류이므로 E89.3을 부진단으로 입력. |

5.5 기타 뇌하수체질환

5.5.1 Iatrogenic Cushing's syndrome

- 의인성 쿠싱증후군은 E24.2 약물유발 쿠싱증후군으로 입력합니다.
- H-P-A axis 회복 여부에 따라 E27.3 약물유발 부신피질부전을 부진단명으로 추가할 수 있습니다.

E24 쿠싱증후군

E24.0 뇌하수체-의존 쿠싱병

E24.1 넬슨증후군

E24.2 약물유발 쿠싱증후군

E24.3 이소성 부신피질자극호르몬증후군

E24.4 알코올유발 거짓쿠싱증후군

E24.8 기타 쿠싱증후군

E24.9 상세불명의 쿠싱증후군

E27 부신의 기타 장애

E27.0 기타 부신피질과도활성

E27.1 원발성 부신피질부전

E27.2 애디슨발증

E27.3 약물유발 부신피질부전

E27.4 기타 및 상세불명의 부신피질부전

E27.5 부신수질기능항진

E27.8 부신의 기타 명시된 장애

E27.9 부신의 상세불명 장애

| | |
|--------------|--|
| 사례 14 | 72세/여. 조절되지 않는 당뇨병 및 고혈압과 달덩이 얼굴 및 복부 자색선조로 내원, 과거력상 허리 통증으로 스테로이드 주사를 1년간 매주 1회 투약 중, 24시간 소변 유리코티솔은 너무 낮아 측정되지 않음. |
| 주진단명 | E24.2 약물유발 쿠싱증후군 |
| 부진단명 | E27.3 약물유발 부신피질부전 |
| 코딩사유 | 스테로이드 주사 투약으로 인한 쿠싱증후군의 임상양상이 확인되었으므로 E24.2를 입력할 수 있음. 부신기능억제가 함께 존재하는 경우 약물유발 부신피질부전 E27.3을 부진단명으로 입력할 수 있음. |