



ICD-10-GM 2025

Bitte beachten Sie: Wenn Sie einwilligen, dass die Seiten 2 und 3 mitveröffentlicht werden, setzen Sie bitte das entsprechende Häkchen auf Seite 2 bzw. Seite 3. Sollten Sie darin nicht einwilligen, wird der Vorschlag ab Seite 4, also ab hier, veröffentlicht.

3. Prägnante Kurzbeschreibung Ihres Vorschlags (maximal 85 Zeichen inkl. Leerzeichen) *

Kurzbeschreibung

Aufnahme von ICD-10 Codes für Mastzellaktivierungssyndrome in den ICD-10-GM 2025

4. Mitwirkung der Fachverbände *

(siehe **Hinweise** am Anfang des Formulars)

- Es liegen keine schriftlichen Erklärungen über die Unterstützung des Vorschlags oder Mitarbeit am Vorschlag seitens der Fachverbände vor.
- Dem BfArM werden zusammen mit dem Vorschlag schriftliche Erklärungen über die Unterstützung des Vorschlags oder Mitarbeit am Vorschlag seitens der folgenden Fachverbände übersendet.

Bitte entsprechende Fachverbände auflisten:

Fachverbände mit schriftlicher Unterstützung

Deutsche Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselerkrankungen (DGVS)
Deutsche Gesellschaft für Immunologie (DGI)

5. Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags *

(ggf. inkl. Vorschlag für (neue) Schlüsselnummern, Klassentitel, Inklusiva, Exklusiva, Hinweise und Klassifikationsstruktur; bitte geben Sie ggf. auch Synonyme und/oder Neuordnungen für das Alphabetische Verzeichnis an)

Inhaltliche Beschreibung

Wir schlagen die Aufnahme spezifischer ICD-Codes für primäre und sekundäre Mastzellaktivierungssyndrome in Anlehnung an den ICD-10-CM vor.

D89.-

Sonstige Störungen mit Beteiligung des Immunsystems, anderenorts nicht klassifiziert

D89.4

Mastzellaktivierung, nicht näher spezifiziert

D89.41

Monoklonales Mastzellaktivierungssyndrom

D89.42

Idiopathisches Mastzellaktivierungssyndrom



ICD-10-GM 2025

Inhaltliche Beschreibung

D89.43

Sekundäres Mastzellaktivierungssyndrom

D89.49

Andere Mastzellaktivierungsstörungen

6. Problembeschreibung und Begründung des Vorschlags

a. Problembeschreibung (inkl. Begründung von Vorschlägen, die primär 'klassifikatorisch' motiviert sind, z. B. inhaltliche oder strukturelle Vorschläge) *

Bei Vorschlägen, die primär klassifikatorisch motiviert sind, sind grundsätzlich auch die Auswirkungen auf die Entgeltsysteme zu prüfen, wir bitten daher auch in diesen Fällen um Beantwortung der unter b genannten Fragen.

Problembeschreibung

Das Mastzellaktivierungssyndrom (MCAS) ist, insb. im Falle einer ausbleibenden/ nicht adäquaten Behandlung, eine prinzipiell stufenweise progredient verlaufende, chronische Erkrankung des Immunsystems. Betroffene haben in aller Regel zum Zeitpunkt der MCAS-Diagnose eine lange Leidensgeschichte und Ärzteodyssee hinter sich; verbunden mit entsprechenden finanziellen Belastungen des Gesundheitssystems und dessen Ressourcen.

Bundesweit wird für das Vorkommen einer pathologisch erhöhten Mastzellaktivität bei einer heterogenen Datenlage von einer geschätzten Prävalenz von bis zu 17% (1,2) ausgegangen. Dies schließt unterschiedliche Formen der Mastzellaktivität ein, sowohl primäre Formen wie die Mastozytose als auch sekundäre Formen wie das sekundäre oder idiopathische Mastzellaktivierungssyndrom.

Dabei zählen die primären Formen in der Regel zu den seltenen Erkrankungen. Diese werden bereits im ICD-10-GM erfasst, so wird z.B. die indolente systemische Mastozytose als D47.0 und die Mastzelleukämie als C94.3 codiert.

Im Gegensatz zu diesen seltenen Formen gelten weitere Formen der Mastzellaktivierung inzwischen als häufig. Diese Formen werden in der Regel unter dem Begriff Mastzellaktivierungssyndrom (mast cell activation syndrome, MCAS) zusammengefasst. Die Spezifizierung dieser Formen der Mastzellaktivierung sowie die genauere Erfassung epidemiologischer Zahlen werden deutlich durch die Tatsache erschwert, dass die seit 2016 im ICD-10-CM bestehende Codestruktur in Deutschland (ICD-10-GM) noch keine Anwendung findet.

Das Krankheitsbild des MCAS gewinnt aktuell zunehmend an Bedeutung. Eine gesteigerte Mastzellaktivierung manifestiert sich als Ausdruck einer überschießenden oder dysregulierten Aktivierung des unspezifischen Immunsystems, häufig im Rahmen viraler Infekte sowie postinfektiös. Dieser Zusammenhang zeigt sich aktuell besonders eindrücklich in der steigenden Anzahl Betroffener im Rahmen von Covid-19-Erkrankungen und deren postinfektiöser Verläufe. Es wird angenommen, dass die oben genannten Schätzungen der Prävalenz für MCAS von bis zu 17%, die vor über 10 Jahren festgestellt wurden, inzwischen obsolet sind und die aktuelle Dunkelziffer höher anzusetzen, in jedem Fall jedoch zu konkretisieren ist.



ICD-10-GM 2025

Problembeschreibung

In der Praxis besteht ein hohes Aufkommen an Patienten mit pathologisch gesteigerter Mastzellaktivierung oder dem hochgradigen Verdacht hierauf bei entsprechender Symptomatik mit polysymptomatischem Beschwerdebild. Hier zeigt sich neben einer vordergründig intestinalen Symptomatik typischerweise ein breites Spektrum an extraintestinalen Beschwerden, aus dem allergisch-immunologischen sowie Formenkreis sowie das vegetative Nervensystem betreffend mit weitreichenden Einschränkungen im Alltag und Arbeitsleben. Unser Gesundheitssystem steht bisher der Herausforderung gegenüber die Diagnostik und Behandlung ohne entsprechende Codes zu organisieren und scheitert daran regelhaft.

Insgesamt resultiert daraus eine nicht selten umfangreiche bis allumfassende Einschränkung der Betroffenen in der Teilhabe (im sozialen Bereich wie auch im Arbeitsleben) mit entsprechenden Belastungen der Sozialkassen.

b. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der Entgeltsysteme relevant? *

- Wie viele Fälle sind in den jeweiligen Fallgruppen ('aktuell' vs. 'neu') voraussichtlich betroffen?
- Wie groß ist der Kostenunterschied zwischen den aktuellen Fallgruppen und den neuen Fallgruppen (mit den vorgeschlagenen neuen Schlüsselnummern)?
- Mittels welcher Schlüsselnummernkombinationen (ICD/OPS) werden die im Vorschlag genannten Fallgruppen aktuell verschlüsselt?
- Benennen Sie die maßgeblichen Kostenpositionen (inkl. ihres Betrags) zum ggf. geltend gemachten Behandlungsmehr- oder -minderaufwand. Stellen Sie diese auch gegenüber den bisher zur Verfügung stehenden ICD-/OPS-Schlüsselnummernkombinationen dar.
Sollten Ihnen keine genauen Daten bekannt sein, bitten wir um eine plausible Schätzung.

Relevanz Entgeltsysteme

1) Wie viele Fälle sind in den jeweiligen Fallgruppen ('aktuell' vs. 'neu') voraussichtlich betroffen
Geschätzte Prävalenz 14 - 17% (1,2) innerhalb Deutschland. Aktuell werden die Beschwerden dieser Krankheitsentität primär symptombezogen und in den verschiedensten Teilbereichen codiert (z.B. Reizdarm, Pollinosis, allergisches Ekzem, kardiale/ pneumologische Beschwerden, Depression, somatoforme Störungen), oder auch in Ermangelung von Alternativen zusammengefasst als „Long Covid“. Dadurch werden diese Teilbereiche abrechnungsfähig, können aber nie das Gesamtbild der Erkrankung abbilden, bei weitreichender Ressourcenbindung.

Wir gehen von einer relevanten Verschiebung von Fällen aus.

2) Wie groß ist der Kostenunterschied zwischen den aktuellen Fallgruppen und den neuen Fallgruppen (mit den vorgeschlagenen neuen Schlüsselnummern)? Nicht (präzise) quantifizierbar, da „aktuell“ nicht abgebildet.

Es liegen uns keine Daten zu den einzelnen Kosten vor. Augenscheinlich ist die gegenwärtige, symptombezogene Codierung eine kostspielige, ressourcenbindende Handhabung ohne adäquate Therapieerfolge.

Die notwendige und sehr effektive Therapie des MCAS stellt sich hingegen größtenteils kostengünstig und niederschwellig dar, dies beinhaltet z.B. Lebensstiländerungen, Antihistaminika, Mastzell-stabilisierende Medikamente und Maßnahmen, Stressmanagement-Strategien und Ernährungsumstellung. Gleichermaßen beschränken sich die Einsparungen im Gesundheitssystem nicht nur auf die unmittelbaren Kosten in der Akutversorgung, sondern ziehen weitere Einsparungen an Kosten durch Vermeidung von Arbeitsunfähigkeit, Erwerbsminderungsrente, Frühberentung, staatliche Unterstützung, Pflegegrade und weitere medizinische Versorgung zur Bewältigung des Alltags nach sich.



ICD-10-GM 2025

Relevanz Entgeltsysteme

3) Mittels welcher Schlüsselnummernkombinationen (ICD/OPS) werden die im Vorschlag genannten Fallgruppen aktuell verschlüsselt?

Aufgrund der hohen Krankheitslast und Beschwerden im Bereich des Vegetativen Nervensystems sowie in Ermangelung von Alternativen werden hier häufig psychische Diagnosen verschlüsselt. Auch dies zeigt den hohen Bedarf adäquater Diagnostik inkl. zur Verfügung stehender Codes in Deutschland, die das Krankheitsbild angemessen abbilden, auf.

- K 58.- Reizdarmsyndrom (RDS)
- U09.-! Post-Covid-Syndrom (PCS)
- G93.3 Myalgische Enzephalomyelitis/ Chronisches Fatigue Syndrom (ME/CFS)
- F44.- Störungen des Vegetativen Nervensystems
- F41.- Andere Angststörungen
- F45.- Somatoforme Störungen
- F48 „Neurasthenie“ (obsolet, aus ICD-11 bereits entfernt)
- F32.- Depressive Episode

4) Benennen Sie die maßgeblichen Kostenpositionen (inkl. ihres Betrags) zum ggf. geltend gemachten Behandlungsmehr- oder -minderaufwand. Stellen Sie diese auch gegenüber den bisher zur Verfügung stehenden ICD-/OPS-Schlüsselnummernkombinationen dar.

Oft reichen Lifestyleanpassungen in Kombination mit z.B. Antihistaminika, um eine Verbesserung zu erzielen und die Anleitung zur Selbsthilfe. Behandlungsminderaufwand --> Großes Einsparungspotenzial im Bereich Diagnostik (Vermeidung von nicht zielführender, kostenintensiven laborchemischen und apparativen Diagnostik) und Vermeidung von nicht zielführenden Fehldiagnosen sowie "Ärzt hopping". In der Folge weniger Verschreibung von Psychopharmaka, weniger Arztbesuche/ Facharztbindung, weniger Krankentransporte/ Vorstellung in der Notaufnahme, weniger stationäre Aufenthalte, u.a. in der psychologisch-psychiatrischen Versorgung. Behandlungsmehraufwand: Achtsamkeitsverfahren, Training zur Steigerung von Resilienz, Ernährungsberatung, antihistaminerge- und mastzellstabilisierende Medikamente, Behandlung von Begleit-/ Koerkrankungen wie POTS (Posturales Orthostatisches Tachykardiesyndrom), immunmodulative Therapien, sprechende Medizin

c. Inwieweit ist der Vorschlag für die Weiterentwicklung der externen Qualitätssicherung relevant? *

(Vorschläge, die die externe Qualitätssicherung betreffen, sollten mit der dafür zuständigen Organisation abgestimmt werden.)

Relevanz Qualitätssicherung

Aktuell nicht absehbar

d. Inwieweit ist der Vorschlag für andere Anwendungsbereiche der ICD-10-GM relevant? *

Relevanz andere Anwendungsbereiche

Durch die differenzierte Abbildung kann es zu Fallzahlverschiebungen kommen

7. Sonstiges

(z. B. Kommentare, Anregungen)

Sonstiges

Quellen & weitere Informationen



ICD-10-GM 2025

Sonstiges

:

(1) Haenisch, B., Nöthen, M. M., & Molderings, G. J. (2012). Systemic mast cell activation disease: the role of molecular genetic alterations in pathogenesis, heritability and diagnostics. *Immunology*, 137(3), 197-205. Volltext frei verfügbar: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3482677/>

(2) Molderings, G. J., Haenisch, B., Bogdanow, M., Fimmers, R., Nöthen, M. M. (2013). Familial occurrence of systemic mast cell activation disease. *PLoS One*, 8(9), e76241. Volltext frei verfügbar: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3787002/>

(3) Valent, P., Hartmann, K., Bonadonna, P., Gülen, T., Brockow, K., Alvarez-Twose, I., Hermine, O., Nidoszytko, M., Carter, M. C., Hoermann, G., Butterfield, J. H., Lyons, J. J., Sperr, W. R., Greiner, G., Sotlar, K., Klui-Nelemans, H. C., Schwaab, J., Lange, M., George, T. I., Siebenhaar, F., Broesby-Olsen, S., Jawhar, M., Nidoszytko, B., Castells, M., Orfao, A., Gotlib, J., Reiter, A., Horny, H.-P., Triggiani, M., Arock, M., Metcalfe, D. D., & Akin, C. (2022). Global Classification of Mast Cell Activation Disorders: An ICD-10-CM-Adjusted Proposal of the ECNM-AIM Consortium. *The Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice*, 10(8), 1941-1950. <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2022.05.007> Volltext frei verfügbar unter <https://www.jaci-inpractice.org/action/showPdf?pii=S2213-2198%2822%2900493-7>

(4) Allgemeine Informationsgrundlage: <https://de.wikipedia.org/wiki/Mastzellaktivierungssyndrom#Diagnose>

(5) ICD-10-CM: <https://www.icd10data.com/ICD10CM/Codes/D50-D89/D80-D89/D89-/D89.4>