



## ICD-10-GM 2026

**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 ID-10-GM 2026

**4. Mitwirkung der Fachverbände \***

(eventuelle Stellungnahme(n) bitte als gesonderte Datei(en) mit dem Vorschlag einreichen, s. a. Hinweise am Anfang des Formulars. Bitte nur eine der beiden nachfolgenden Checkboxen anhaken.)

- 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 (DG)

**5. Inhaltliche Beschreibung der klassifikatorischen Änderungen\***

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

**Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags**

Vorschlag für die Aufnahme spezifischer ICD-Codes für primäre und sekundäre Mastzellaktivierungssyndrome in Anlehnung an den ICD-10-GM vor.

D89.-

Sonstige Störungen mit Beteiligung des Immunsystems, nicht klassifiziert

D89.4

Mastzellaktivierung, nicht näher spezifiziert

D89.41

Monoklonales Mastzellaktivierungssyndrom

D89.42

Idiopathisches Mastzellaktivierungssyndrom



## ICD-10-GM 2026

### Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags

D89.43

Sekundäres Mastzellaktivierungssyndrom

D89.49

Andere Mastzellaktivierungsstörungen

### 6. Problembeschreibung und weitere Angaben \*

- 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 progradient 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 diese 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 postinfektiösen Verläufe. Es wird angenommen, dass die oben genannten Schätzungen der Prävalenz für MCAS von bis zu 17%, die vor über 10 Jahren festgestellt wurden,



## ICD-10-GM 2026

### Problembeschreibung

inzwischen obsolets sind und die aktuelle Dunkelziffer höher anzusetzen, in jedem Fall jedoch zu konkretisieren ist.

**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 Behandlungs **mehr-** 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 2026

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 und weitere Informationen: : (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. <i>Immunology</i> , 137(3), 197-205. Volltext frei verfügbar: <a href="https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3482677/">https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3482677/</a> (2) Molderings, G. J., Haenisch, B., Bogdanow, M., Fimmers, R., Nöthen, M. M. (2013). Familial occurrence of systemic mast cell activation disease. <i>PLoS One</i> , 8(9), e76241. Volltext frei verfügbar: <a href="https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3787002/">https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3787002/</a> (3) Valent, P., Hartmann, K., Bonadonna, P., Gülen, T., Brockow, K., Alvarez-Twose, I., Hermine, O., Niedoszytko, M., Carter, M. C., Hoermann, G., Butterfield, J. H., Lyons, J. J., Sperr, W. R., Greiner, G., Sotlar, K., Kluin-Nelemans, H. C., Schwaab, J., Lange, M., George, T. I., Siebenhaar, F., Broesby-Olsen, S., Jawhar, M., Niedoszytko, B., Castells, M., Orfao, A., Gotlib, J., Reiter, A., Horny, H.-P., Triggiani, M., Arock, M., Metcalfe, D., & Akin, C. (2022). Global Classification of Mast Cell Activation Disorders: An ICD-10-CM-Adjusted Proposal of the ECNM-AIM Consortium. <i>The Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice</i> , 10(8), 1941-1950. <a href="https://doi.org/10.1016/j.jaip.2022.05.007">https://doi.org/10.1016/j.jaip.2022.05.007</a> Volltext frei verfügbar unter <a href="https://www.jaci-inpractice.org/action/showPdf?pii=S2213-2198%2822%2900493-7">https://www.jaci-inpractice.org/action/showPdf?pii=S2213-2198%2822%2900493-7</a> (4) Allgemeine Informationsgrundlage: <a href="https://de.wikipedia.org/wiki/Mastzellaktivierungssyndrom#Diagnose">https://de.wikipedia.org/wiki/Mastzellaktivierungssyndrom#Diagnose</a> (5) ICD-10-CM: <a href="https://www.icd10data.com/ICD10CM/Codes/D50-D89/D80-D89/D89-/D89.4">https://www.icd10data.com/ICD10CM/Codes/D50-D89/D80-D89/D89-/D89.4</a>

(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., Niedoszytko, M., Carter, M. C., Hoermann, G., Butterfield, J. H., Lyons, J. J., Sperr, W. R., Greiner, G., Sotlar, K., Kluin-Nelemans, H. C., Schwaab, J., Lange, M., George, T. I., Siebenhaar, F., Broesby-Olsen, S., Jawhar, M., Niedoszytko, B., Castells, M., Orfao, A., Gotlib, J., Reiter, A., Horny, H.-P., Triggiani, M., Arock, M., Metcalfe, 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>