



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

Sekundär-Diagnoseschlüssel für das systemische sekundäre Mastzellaktivierungssyndrom

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 Checkboxes 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

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 Neuordnungen für das Alphabetische Verzeichnis an)

Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags

Das sekundäre Mastzellaktivierungssyndrom ist von primären, genetisch bedingten Mastzellerkrankungen abzugrenzen. Es tritt in einer Vielzahl klinischer Kontexte und Pathologien auf und manifestiert sich in einem charakteristischen multisystemischen Symptomenkomplex (1).

Wir schlagen die Aufnahme des sekundären Diagnoseschlüssels U 13.-! im Kapitel „Schlüsselnummern für besondere Zwecke“ als zusätzlichen Kode für die systemische sekundäre Mastzellaktivierung (bei primärer Krankheitsentität) vor.

Ziele:

- Abbildbarkeit der zusätzlichen Symptomatik einer sekundären Mastzellaktivierung im Rahmen einer primären Krankheitsentität
- Abgrenzbarkeit zur primären Mastzellaktivierungserkrankung

Dafür ist der Kode U13.-! neu einzurichten. Vorschlag für die Benennung ist „sekundäres Mastzellaktivierungssyndrom bei primärer Krankheitsentität“.



ICD-10-GM 2026

Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags

Exkl.: Systemische Mastozytose (D47.0), kutane Mastozytose (Q82.2), hereditäre Alpha-Tryptasämie (HaT, bisher ohne ICD-10 Kode), monoklonales Mastzellaktivierungssyndrom (MMAS, bisher ohne Kode), sonstige primäre, genetisch-bedingte Mastzellaktivierungssyndrome, Zytokinsturm zeitlich assoziiert mit COVID-19 (U10.9), Zytokinfreisetzungssyndrom (D76.4), Sonstige näher bezeichnete Störungen mit Beteiligung des Immunsystems, anderenorts nicht klassifiziert (D89.8)

Info: Diese Schlüsselnummer ist zu verwenden, wenn bei einer anderenorts klassifizierten Störung angegeben werden soll, dass sie in Zusammenhang mit einer pathologischen Mastzellaktivierung steht.

Beispiele:

- Allergie nicht näher bezeichnet mit Zeichen der systemischen Mastzellaktivierung = T78.4 + U13.-!
- Chronisches Fatigue Syndrom mit Zeichen der systemischen Mastzellaktivierung = G93.3 + U13.-!
- Reizdarmsyndrom (RDS-D) mit Zeichen der systemischen Mastzellaktivierung = K58.1 + U13.-!

Zur Verwendung dieses Kodes müssen konstitutive und/oder reaktive Symptome chronisch-persistierender und/oder episodisch-rezidivierender abnormaler Mastzellaktivierung in mindestens zwei Organsystemen vorliegen. Es darf keine andere Erkrankung vorliegen, die das Vollbild der Beschwerden und ihre Dauer besser und vollumfänglich erklärt (2).

Die klinischen Hauptkriterien hierfür sind (2, 3, 4):

- Dermatologisch: Flush, Pruritus, Ausschlag, Angioödem
- Respiratorisch: Kurzatmigkeit, Giemen, Hypoxie, nasale Verstopfung/Rhinorrhö, Niesen
- Kardiovaskulär: Hypotonie, (Prä)Synkope, Palpitationen
- Gastrointestinal: Übelkeit, Erbrechen, abdominelle Krämpfe/Schmerzen, Diarrhö, Obstipation
- Neuropsychiatrisch: Depression, Angststörung, Gedächtnisstörungen, Brain Fog, Fatigue, Schlafstörungen, Kopfschmerzen
- Muskuloskelettal: Muskelschmerzen, Gelenkschmerzen

Diese klinischen Kriterien müssen nicht vollständig, jedoch in mindestens zwei Organsystemen vorliegen.

Die Beteiligung von Mastzellen kann durch biochemische und histologische Untersuchungen belegt werden (4, 5, 6). Bevorzugter Marker ist ein Anstieg der Serum-Tryptase im akuten/symptomatischen Schub. Des weiteren kann die Kombination weiterer Mastzellmarker wie Histamin, Prostaglandin D2, Leukotriene und Heparin sowie Befunde aus Biopsien genutzt werden (4, 5, 6, 7).

1. Raithel, Homann, Rieker, Molderings (2025). Gastrointestinale Erscheinungsformen der systemischen Mastzellaktivierungserkrankung – Eine praxisorientierte Einführung in Klinik, Diagnostik und Therapie. Zeitschrift für Gastroenterologie. 63, 155-168.
2. Afrin LB, Ackerley MB, Bluestein LS, et al. (2020). Diagnosis of mast cell activation syndrome: a global "consensus-2". Diagnosis (Berl). 22;8(2), 137-152.
3. Gülen T, Akin C, Bonadonna P, Siebenhaar F, et al. (2021). Selecting the Right Criteria and Proper Classification to Diagnose Mast Cell Activation Syndromes: A Critical Review. J Allergy Clin Immunol Pract 9(11), 3918-3928.
4. Molderings GJ, Haenisch B, Brettner S, et al. (2016). Pharmacological treatment options for mast cell activation disease. Naunyn-Schmiedeberg's Archives of Pharmacology, 389, 671–694.
5. Valent P, Hartmann K, Bonadonna P, Niedoszytko M, Triggiani M, Arock M, Brockow K (2022). Mast Cell Activation Syndromes: Collegium Internationale Allergologicum Update 2022. Int Arch Allergy Immunol, 23, 1-13. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9393812/>



ICD-10-GM 2026

Inhaltliche Beschreibung des Vorschlags

6. Valent P, Hartmann K, Bonadonna P, et al. (2022). Global Classification of Mast Cell Activation Disorders: An ICD-10-CM-Adjusted Proposal of the ECNM-AIM Consortium. J Allergy Clin Immunol Pract, 25:S2213-2198(22)00493-7.
7. Afrin, Butterfield, Raithel, Molderings (2016). Often seen, rarely recognized: mast cell activation disease – a guide to diagnosis and therapeutic options. Annals of Medicine, 548(3), 199-201.

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

Eine sekundäre Aktivierung der Mastzellen als Teil des unspezifischen Immunsystems im Kontext der oben genannten Prozesse ist charakteristischerweise von persistierendem/rezidivierendem und systemischem Charakter, tritt häufig im Rahmen einer zugrundeliegenden primären Krankheitsentität oder in Assoziation weiterer Komorbiditäten auf und erweitert das Beschwerdebild maßgeblich.

Eine weitere entscheidende Differenzierung zur physiologischen Mastzellaktivierung (z.B. im Rahmen einer IgE-vermittelten Typ I Allergie) stellen Allergen-unabhängige Reaktionen dar, auch auf nicht-immunologische, häufig chemisch-physikalische Reize (wie Schimmelttoxine, Duftstoffe, Druck, Hitze, Kälte) sowie neurogen-hormonell (Katecholamine, biogene Amine) oder im Rahmen von Intoleranzen und Unverträglichkeiten. Neben den weitreichenden Folgen für die Patienten hinsichtlich Symptomatik, Leidensdruck und Einschränkung der Teilhabe kommt es hierunter zu einer umfangreichen Mehrbelastung unseres Gesundheitssystems insb. im ambulanten Sektor (Ärztelisting (1)) sowie auch notärztlich mit Belastung der Notaufnahmen, Fehl-/und Überdiagnostik sowie Belastung des Sozialsystems durch vermeidbare Arbeitsunfähigkeit und Frühberentung.

Die Differenzierung zwischen Primärerkrankung mit und Primärerkrankung ohne zusätzliche systemische Mastzellaktivierung sowie zwischen primärer und sekundärer Mastzellaktivierung ist für den Umgang mit dieser Erkrankung in der klinischen Praxis entscheidend und bisher nicht abbildbar.

Zu den auslösenden und die Problematik aufrechterhaltenden bzw. beeinflussenden Krankheitsentitäten zählen unter anderem die gastrointestinal vermittelte Typ-I-Allergie (IgE-vermittelte Mastzellaktivierung) und weitere Erkrankungen des atopischen Formenkreises (Asthma bronchiale, atopische Dermatitis), Reizmagensyndrom, Reizdarmsyndrom, Zöliakie, Nahrungsmittelunverträglichkeiten sowie postinfektiöse Komplikationen (PAIS/PACS), Myalgische Enzephalomyelitis/Chronisches Fatigue Syndrom (ME/CFS) und Posturales Tachykardiesyndrom (PoTS) oder andere Dysautonomien (1, 8-17).

Im Rahmen dieser Krankheitsentitäten kann es zu einer systemischen Mastzellaktivierung als Ausdruck einer überschießenden bzw. pathologischen Aktivierung des unspezifischen Immunsystems kommen. Diese



ICD-10-GM 2026

Problembeschreibung

scheint im Verlauf, insb. bei fehlender adäquater Therapie, das Potenzial einer Chronifizierung und Verselbstständigung zu entwickeln, mit entsprechend schlechterer Prognose.

Ärztinnen und Ärzte vieler verschiedener Fachrichtungen sind häufig unwissentlich mit Mastzellaktivierungserkrankungen konfrontiert. So berichten 60-80% der Patienten mit einer Mastzellaktivierungserkrankung von gastrointestinalen Symptomen bei mehr als 5 Jahren bis zur Diagnosefindung (1). Insbesondere bei therapierefraktären und progredienten Verläufen (z.B. des Reizdarmsyndroms) sollte eine Mastzellaktivierungserkrankung in Betracht gezogen werden, um Kosten und Leidensweg zu verringern. Zu beachten gilt, dass sich die Pathophysiologien aufgrund der mastzellspezifischen Besonderheiten hinsichtlich Narkose/Arzneimittelunverträglichkeiten etc. unerkannt durchaus lebensbedrohlich entwickeln können (1).

Um hier die Möglichkeit einer Differenzierung und Abbildbarkeit zu schaffen, ist ein entsprechender Kode notwendig.

Um die aktuellen, sowie seit Pandemiebeginn steigenden postinfektiösen Fälle (18, 19) quantitativ und qualitativ spezifisch abbildbar und klassifizierbar zu machen und in der Folge adäquat medizinisch versorgen zu können, bitten wir um Anpassung des aktuellen ICD-10-GM Katalogs.

8. Salvucci F, Codella R, Coppola A, et al. (2023). Antihistamines improve cardiovascular manifestations and other symptoms of long-COVID attributed to mast cell activation. *Front Cardiovasc Med.* 10:1202696.
9. Valent P, Hartmann K, Bonadonna P, et al. (2022). Global Classification of Mast Cell Activation Disorders: An ICD-10-CM-Adjusted Proposal of the ECNM-AIM Consortium. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 10(8), 1941-1950.
10. Bischoff SC (2013). Nahrungsmittelunverträglichkeiten. *Akt Dermatol* 39, 347–362.
11. Arun S, Storan A, Myers B. (2022). Mast cell activation syndrome and the link with long COVID. *Br J Hosp Med.* 83(7), 1–10.
12. Sumantri S, Rengganis I. (2023). Immunological dysfunction and mast cell activation syndrome in long COVID. *Asia Pac Allergy.* 13(1), 50–53.
13. Elliott MR, O'Connor AE, Marshall GD. (2024). Inflammatory pathways in patients with post-acute sequelae of COVID-19: The role of the clinical immunologist. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 133(5), 507-515.
14. Batiha GE, Al-kuraishy HM, Al-Gareeb AI, Welson NN. (2022). Pathophysiology of Post-COVID syndromes: a new perspective. *Virol J.* 19, 158.
15. Jahanbani F, Sing JC, Maynard RD, et al. (2024). Longitudinal cytokine and multi-modal health data of an extremely severe ME/CFS patient with HSD reveals insights into immunopathology, and disease severity. *Front Immunol.* 15, 1369295.
16. Theoharides TC, Twahir A, Kempuraj D. (2024). Mast cells in the autonomic nervous system and potential role in disorders with dysautonomia and neuroinflammation. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 132(4), 440-454.
17. Bonamichi-Santos R, Yoshimi-Kanamori K, Giavina-Bianchi P, Aun MV. (2018). Association of Postural Tachycardia Syndrome and Ehlers-Danlos Syndrome with Mast Cell Activation Disorders. *Immunol Allergy Clin North Am.* 38(3), 497-504.
18. Weinstock LB, Brook JB, Walters AS, et al. (2021). Mast cell activation symptoms are prevalent in Long-COVID. *Int J Infect Dis.* 112, 217–226.
19. Wechsler JB, Butuci M, Wong A, Kamboj AP, Youngblood BA. (2022). Mast cell activation is associated with post-acute COVID-19 syndrome. *Allergy.* 77(4), 1288–1291.



ICD-10-GM 2026

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

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

○ Wie viele Fälle sind in den jeweiligen Fallgruppen ('aktuell' vs. 'neu') voraussichtlich betroffen?

Aktuell wird insb. das sekundäre Mastzellaktivierungssyndrom (sek. MCAS) nicht spezifisch in der ICD-10-GM abgebildet. Es ist jedoch anzunehmen, dass ein erheblicher Teil der Betroffenen derzeit in anderen Fallgruppen verschlüsselt wird, z.B. Post-COVID und ME/CFS, unter psychosomatischen Diagnosen sowie siehe Punkt 6b, Frage 3.

Die geschätzte Gesamtprävalenz von MCAS liegt in Deutschland zwischen 14–17 % (1, 20, 21), während in den USA bis zu 20 % berichtet werden (22). Da das primäre MCAS zu den seltenen Erkrankungen zählt, kann davon ausgegangen werden, dass der Großteil der Gesamtfälle von MCAS sekundäre Formen betrifft, die mit verschiedenen Auslösern, darunter Infektionen, in Verbindung stehen.

Aufgrund der in der Fachliteratur beschriebenen häufig postinfektiösen Ätiologie der Mastzellaktivierung (23, 24) sowie der pandemiebedingten Zunahme postinfektiöser Syndrome ist eine erhöhte Dunkelziffer wahrscheinlich. Ohne spezifische ICD-Kodierung bleibt die epidemiologische Erfassung unsystematisch, und betroffene Patientengruppen werden nicht differenziert betrachtet.

Post-Covid-Syndrome sind eine erhebliche Belastung für das Gesundheitssystem, aktuell noch ohne durchschlagende Behandlungsoptionen. Die mastzellstabilisierende Behandlung hat sich hier in Studien erfolgreich gezeigt, in 29% der behandelten Patienten verschwanden die Post-Covid-Beschwerden (8).

○ Wie groß ist der Kostenunterschied zwischen den aktuellen Fallgruppen und den neuen Fallgruppen (mit den vorgeschlagenen neuen Schlüsselnummern)?

Aktuell ist das sekundäre MCAS nicht als eigenständige Diagnose abgebildet, wodurch keine direkte Kostenanalyse möglich ist. Betroffene werden stattdessen verschiedenen bestehenden ICD-10-Kategorien zugeordnet, oft unter unspezifischen Codes oder Fehldiagnosen (z. B. psychosomatische Störungen, funktionelle Erkrankungen, allergische Reaktionen), was eine zielgerichtete Behandlung erschwert.

Ein eigener ICD-10-Code für das sekundäre MCAS könnte:

- Fehldiagnosen reduzieren, die unnötige und kostenintensive Behandlungen nach sich ziehen.
- „Ärzt hopping“ (1) und Polypragmasie verringern, indem eine gezieltere Diagnostik und Therapie ermöglicht wird.
- Arbeitsunfähigkeit und Frühberentung minimieren, indem eine frühzeitige und adäquate Behandlung erfolgt.
- Langfristige Gesundheitskosten senken, da Chronifizierungen, Progredienz und psychische Komorbiditäten durch verbesserte Versorgung verhindert werden können.

Die Einführung eines spezifischen Codes würde somit zu einer Kostenersparnis für das Gesundheitssystem und die Sozialkassen führen, indem unnötige diagnostische Maßnahmen, Fehlbehandlungen und Folgekosten reduziert werden.



ICD-10-GM 2026

Relevanz Entgeltsysteme

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

Da das sekundäre MCAS ein multisystemisches Krankheitsbild mit variabler Symptomatik ist, erfolgt derzeit eine Kodierung über verschiedene ICD-10-Diagnosen, darunter:

- Erkrankungen der Atemwege: Allergische und vasomotorische Rhinopathie (J30.-), Asthma bronchiale (J45.-)
- Gastrointestinale Erkrankungen: Gastroenteritis und Kolitis (K52.-), Gastritis und Duodenitis (K29.-), Funktionelle Dyspepsie (K30), Reizdarmsyndrom (K58.-), Zöliakie (K90.0); gastrointestinal vermittelte Typ-I-Allergie (IgE-vermittelte Mastzellaktivierung, K52.2 oder T78.4)
- Hauterkrankungen: Allergische Urtikaria (L50.0), Idiopathische Urtikaria (L50.1), Chronisch-rezidivierende Urtikaria (L50.8), Atopische Dermatitis (L20.-)
- Urologische Erkrankungen: Zystitis (N30.-, insbesondere N30.1 und N30.2)
- Allergie- und mastzellbezogene Kodierungen: IgE-vermittelte Mastzellaktivierung (K52.2 oder T78.4), Anaphylaxie bei Nahrungsmittelunverträglichkeit (T78.0), Sonstige Nahrungsmittelunverträglichkeit (T78.1), Allergie, nicht näher bezeichnet (T78.4)
- Postinfektiöse und neuroimmunologische Erkrankungen: Post-COVID-Syndrom (U09.9!), Myalgische Enzephalomyelitis/Chronisches Fatigue-Syndrom (G93.3), Posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom (PoTS, G90.80)
- Systemische Mastzellerkrankungen: Systemische Mastozytose (D47.-)
- Immunologische Erkrankungen: Sonstige näher bezeichnete Störungen mit Beteiligung des Immunsystems, anderenorts nicht klassifiziert (D89.8), Störung mit Beteiligung des Immunsystems, nicht näher bezeichnet (D89.9)
- Neuropsychiatrische und psychosomatische Diagnosen: Depressive Episode (F32.-), Angststörung (F41.-), Somatoforme Störung (F45.-), Anpassungsstörung (F43.-), Neurasthenie (F48.0)

Die Vielfalt der aktuellen Kodierungen zeigt die diagnostische Heterogenität und mangelnde Einheitlichkeit in der Erfassung des sekundären MCAS. Eine spezifische Kodierung wäre notwendig, um die Klarheit in der Diagnostik zu erhöhen und eine präzisere Erfassung der tatsächlichen Erkrankungslast zu ermöglichen.

o 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.

Derzeit fehlen exakte Kostendaten zur Behandlung des sekundären MCAS in Deutschland. Dennoch ist davon auszugehen, dass eine mangelhafte Diagnosestellung zu erheblichen Mehrkosten führt, insbesondere durch:

- Wiederholte Arztbesuche ohne klare Diagnose
- Fehlbehandlungen mit unnötigen Medikamenten oder Eingriffen
- Chronifizierung und progredienter Verlauf durch fehlende oder unzureichende Therapie, die langfristig Erwerbsunfähigkeit oder Frühberentung begünstigt
- Kostenintensive Differentialdiagnostik (z. B. wiederholte gastroenterologische, neurologische, radiologische und allergologische Untersuchungen) (25)

Ein eigener ICD-Code könnte diese Kosten senken, indem er eine schnellere, gezieltere und effizientere Versorgung ermöglicht. Gleichzeitig würde dies die Belastung des Gesundheitssystems und der Sozialkassen reduzieren.

20. Haenisch B, Nöthen MM, Molderings GJ (2012). Systemic mast cell activation disease: the role of molecular genetic alterations in pathogenesis, heritability and diagnostics. *Immunology*, 137(3), 197-205.



ICD-10-GM 2026

Relevanz Entgeltsysteme

21. Molderings GJ, Haenisch B, Bogdanow M, Fimmers R, Nothen MM. (2013). Familial occurrence of systemic mast cell activation disease. PLoS One, 8(9), e76241.
22. Maitland A, Brock I, Reed W. (2020). Immune dysfunction, both mast cell activation disorders and primary immune deficiency, is common among patients with hypermobile spectrum disorder (HSD) or hypermobile type Ehlers Danlos Syndrome (hEDS). EDS ECHO Summit, October 2, 2020, Session 12, poster number 001.
23. Afrin LB, Dempsey TT, Weinstock LB. (2022). Post-HPV-Vaccination Mast Cell Activation Syndrome: Possible Vaccine-Triggered Escalation of Undiagnosed Pre-Existing Mast Cell Disease? Vaccines (Basel). 10(1), 127.
24. Afrin LB, Weinstock LB, Molderings GJ. (2020). Covid-19 hyperinflammation and post-Covid-19 illness may be rooted in mast cell activation syndrome. Int J Infect Dis. 100, 327-332.
25. Häuser W, Marschall U, Layer P, Grobe T. (2019). Häufigkeit, Komorbiditäten, Versorgung und Kosten des Reizdarmsyndroms – eine Beobachtungsstudie mit Routinedaten einer Krankenkasse. Dtsch Arztebl Int. 116, 463-470.

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

Steigerung der externen Qualitätssicherung durch Vermeidung von Falschdiagnosen und Fehlbehandlungen durch Etablierung einer Kodierungsmöglichkeit.

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

Relevanz andere Anwendungsbereiche

Hier sind einige relevante Anwendungsfelder, die durch einen spezifischen ICD-10-Kode für ein sekundäres MCAS beeinflusst werden könnten:

1. Gesundheitsökonomie und Versorgungsforschung
 - Statistische Erfassung der Krankheitslast: Ohne spezifischen ICD-Kode gibt es keine epidemiologisch belastbaren Daten zum sekundären MCAS.
 - Gesundheitskosten-Analysen: Die fehlende ICD-Kodierung erschwert Kostenanalysen, insbesondere in Bezug auf Arbeitsunfähigkeit, Krankenhausaufenthalte und Medikamentenverbrauch.
2. Sozialmedizin und Gutachten für Renten-/Pflegeversicherung
 - Arbeitsunfähigkeitsbescheinigungen und Erwerbsminderungsrente: Patienten mit sekundärem MCAS, insbesondere mit schweren Verlaufsformen, haben oft Einschränkungen in der Arbeitsfähigkeit. Ohne spezifischen ICD-Kode sind sozialmedizinische Gutachten schwieriger.
 - Pflegegrad-Bewertungen: Falls das sekundäre MCAS eine dauerhafte Beeinträchtigung verursacht, fehlt bislang eine standardisierte Erfassung für die Beurteilung von Pflegebedarf.
3. Arzneimittelzulassung und Therapieforschung
 - Zulassung und Erstattung spezifischer Medikamente: Ein ICD-Kode erleichtert die Entwicklung und Erstattung von mastzellstabilisierenden oder antihistaminergen Medikamenten.
 - Einbindung in klinische Studien: Ohne spezifischen ICD-Kode wird das sekundäre MCAS nicht als separate Diagnose in Studien erfasst, was die Forschung behindert.
4. Arbeitsmedizin und Berufskrankheiten
 - Erleichterte Berücksichtigung in arbeitsmedizinischen Fragestellungen:



ICD-10-GM 2026

Relevanz andere Anwendungsbereiche

- Sekundäres MCAS kann durch Umweltfaktoren oder berufliche Exposition (z. B. Chemikalien, Temperatur, Stress) getriggert oder verschlechtert werden.

- Eine spezifische ICD-Kodierung würde ermöglichen, diese Fälle systematisch zu erfassen und ggf. als Berufserkrankung zu berücksichtigen.

5. Psychosomatik und Fehlkodierungen

- Reduzierung von Fehldiagnosen im psychosomatischen Bereich: Patienten mit sekundärem MCAS erhalten aktuell oft psychosomatische Diagnosen (F45.-, F48.-), weil kein spezifischer ICD-Code verfügbar ist.

- Vermeidung unnötiger psychotherapeutischer Behandlungen: Eine korrekte Kodierung könnte verhindern, dass Patienten mit sekundärem MCAS unnötige Psychotherapien erhalten, obwohl die mastzellbedingt Symptomatik im Vordergrund steht.

6. Langzeitnachverfolgung postinfektiöser Erkrankungen (z. B. Long COVID, ME/CFS)

- Einordnung als postinfektiöse Komplikation: Es gibt Hinweise darauf, dass das sekundäre MCAS eine Rolle bei Long COVID und ME/CFS spielt. Eine spezifische ICD-Kodierung würde helfen, diese Zusammenhänge epidemiologisch und klinisch besser zu erfassen.

7. Sonstiges

(z. B. Kommentare, Anregungen)

Sonstiges

Bezugnehmend auf die Zusammenfassung der Stellungnahmen des Antrags Nr. 43 aus dem Jahr 2024:

Basierend auf den fachlichen Stellungnahmen wurden Bedenken im Hinblick auf die Abgrenzbarkeit des sekundären und idiopathischen MCAS von der physiologischen Mastzellbeteiligung von Erkrankungen, die bereits kodierbar sind, geäußert.

Das sekundäre MCAS ist von der physiologischen Mastzellbeteiligung kodierbarer Erkrankungen durch eine sorgfältige Anamnese, differenzierte Labordiagnostik und das charakteristische klinische Bild plausibel abgrenzbar.

MCAS geht mit hohem Leidensdruck, erheblicher Einschränkung der Lebensqualität und reduzierter Teilhabe einher. Zudem zeigt sich in der klinischen Praxis, dass eine gezielte mastzellstabilisierende Therapie bei Betroffenen zu einer signifikanten Symptomreduktion, Verbesserung der Lebensqualität und Rückkehr in den Arbeitsmarkt/in die Beschulung führen kann. Diese klare therapeutische Ansprechbarkeit unterstreicht den Handlungsbedarf.

Aus medizinischer und ethischer Sicht ist die Einführung eines spezifischen ICD-10-Kodes für das sekundäre MCAS dringend erforderlich, um eine differenzierte Diagnosestellung zu ermöglichen, Fehlkodierungen zu vermeiden und eine gezielte Behandlung zu fördern. Die Risiko-Nutzen-Abwägung spricht dabei eindeutig für eine eigenständige Kodierung.

Des Weiteren gab es nach den fachlichen Stellungnahmen der Fachgesellschaften Zweifel, dass es sich bei dem Mastzellaktivierungssyndrom außerhalb der sekundären Formen der Mastzellaktivierung um eine eigenständige Entität handelt.

Bei den primären, genetisch bedingten Mastzellerkrankungen, wie z.B. der Systemischen Mastozytose (D47.0), ist die Eigenständigkeit als Krankheitsentität unbestritten. Gleichzeitig zeigen sich selbst hier heterogene Diagnosekriterien, etwa in Bezug auf die Serumtryptasewerte. Dies verdeutlicht, wie komplex mastzellassoziierte Erkrankungen sind und dass unser Verständnis dieser Krankheitsbilder noch unvollständig ist.

Der vorliegende Antrag bezieht sich explizit auf das sekundäre MCAS, das durch eine identifizierbare Krankheitsentität ausgelöst bzw. maßgeblich beeinflusst wird und eine eigenständige klinische Relevanz hat.



ICD-10-GM 2026

Sonstiges

Besondere Berücksichtigung spezifischer Aspekte aus den Stellungnahmen:

1. Eine IgE-vermittelte Mastzellaktivierung (klinisch u.a. ICD10: J30.-, J45.-, K52.-, L20.-, L50.-, N30.- u.v.m.) sei nicht von IgE-vermittelten allergischen Erkrankungen zu unterscheiden.

Eine IgE-vermittelte Mastzellaktivierung ist per Definition Teil einer IgE-vermittelten allergischen Erkrankung und daher von diesen nicht zu trennen. Allerdings ist die systemische sekundäre Mastzellaktivierung nicht auf IgE-vermittelte Mechanismen beschränkt, sondern umfasst auch nicht-IgE-vermittelte Aktivierungswege. Gerade diese Differenzierung ist charakteristisch und der zentrale Aspekt dieses Antrags.

Neben der klassischen IgE-vermittelten Mastzellaktivierung existieren zahlreiche nicht-IgE-vermittelte Aktivierungsmechanismen, die über verschiedene Rezeptorsysteme vermittelt werden. Diese beinhalten unter anderem:

- Neurotransmitter und Katecholamine (z. B. Adrenalin, Noradrenalin)
- Histamin selbst über autoregulative Mechanismen
- Komplementaktivierte Mastzellreaktionen
- Infektiöse Trigger (z. B. postinfektiöse Mastzellaktivierung)
- Medikamentös induzierte Mastzellaktivierung (z. B. NSAIDs, Opiode, Kontrastmittel)

Diese nicht-IgE-vermittelten Aktivierungsmechanismen sind bereits bei primären Mastzellerkrankungen wie der Systemischen Mastozytose und primärem MCAS beschrieben. Wissenschaftliche Untersuchungen zeigen jedoch, dass sie unabhängig von primären mastzellvermittelten Erkrankungen auch bei sekundärer Mastzellaktivierung eine zentrale Rolle spielen (26, 27).

Die Unterscheidung zwischen IgE-vermittelten allergischen Erkrankungen und systemischer Mastzellaktivierung mit nicht-IgE-vermittelten Mechanismen ist also klinisch relevant und notwendig. Eine spezifische Kodierung des sekundären MCAS trägt zur klaren Differenzierung dieser Pathomechanismen bei, ermöglicht eine präzisere Diagnosestellung und verhindert Fehlkodierungen in bestehende allergologische oder psychosomatische Kategorien.

26. Lyons & Pullen (2020). Beyond IgE: Alternative mast cell activation across different disease states. *Int J Mol Sci*, 21(4), 1498.

27. Redegeld, Yu, Yumari, Charles, Blank (2018). Non-IgE mediated mast cell activation. *Immunol Rev* 282(1), 87-113.

2. Ein idiopathisches (oder sekundäres) Mastzellaktivierungssyndrom anhand einer Symptomatik (Juckreiz, Urtikaria, Angioödem, Behinderung der Nasenatmung, obstruktive Ventilationsstörung, Kopfschmerzen, Minderung der körperlichen Leistungsfähigkeit) zu postulieren erscheine problematisch, weil diese Diagnose ohne Nachweis eines Anstieges der Tryptase hypothetisch sei.

Ein Anstieg der Tryptase ist ein zuverlässiger Marker für ein Mastzellgeschehen, jedoch stellt er nicht das alleinige Kriterium zur Diagnose einer Mastzellaktivierungserkrankung dar.

1. Aufgrund des fehlenden ICD-Kodes kann selbst ein sekundäres MCAS mit eindeutigem Tryptase-Anstieg derzeit nicht adäquat abgebildet werden.

2. Die alleinige Aussagekraft der Tryptase für den Nachweis einer Mastzellaktivierung wird weiterhin diskutiert. Selbst bei anerkannten primären Mastzellerkrankungen, wie der Systemischen Mastozytose, ist eine Tryptase-Erhöhung nicht in jedem Fall nachweisbar und daher kein obligates Diagnosekriterium.

ICD-10-GM 2026

Sonstiges

3. Mastzellen können ihre Mediatoren auf unterschiedliche Weise freisetzen:

- Vollständige Degranulation: Führt zu einem ausgeprägten Tryptase-Anstieg (z. B. Anaphylaxie).
- Freisetzung einzelner Mediatoren (z. B. Histamin, PAF, Leukotriene, Heparin) ohne vollständige Degranulation: Kann zu einer systemischen Mastzellaktivierung führen, ohne dass ein signifikanter Anstieg der Serumtryptase nachweisbar ist.

Dieses Phänomen ist nicht nur beim sekundären MCAS, sondern auch bei anerkannten primären Mastzellerkrankungen beschrieben (0). Die strikte Forderung eines Tryptase-Anstiegs als Diagnosekriterium für eine Mastzellaktivierung ist daher problematisch.

3. Die genannten objektivierbaren Beschwerden sollten unter den dafür bestehenden ICD-10-Ziffern abgebildet werden.

Eine Kodierung der Symptome unter bestehenden ICD-10-Ziffern würde lediglich eine unspezifische Symptommkodierung darstellen und die tatsächliche Häufigkeit sekundärer Mastzellaktivierung verschleiern. Ein Syndrom nicht als solches abzubilden, obwohl es klinisch und pathophysiologisch differenzierbar ist, erscheint nicht nachvollziehbar und wäre wenig zielführend.

4. Die Mastzellaktivierungssyndrome würden ein Konzept, dessen Einordnung als eigenständiges Krankheitsbild außerhalb der sekundären Formen von Mastzellaktivierung nicht einheitlich konsentiert ist, nicht repräsentieren. Es wurde angemerkt, dass die WHO diese Konzepte weder in der ICD-10 noch in der Entwicklung der ICD-11 als Krankheiten aufgenommen hätte.

Unser Antrag bezieht sich explizit auf die sekundären Formen der Mastzellaktivierung, für die bislang kein spezifischer ICD-10-GM-Kode existiert.

Die Tatsache, dass die WHO Mastzellaktivierungssyndrome nicht in die ICD-10 oder ICD-11 aufgenommen hat, ist bedauerlich. Dies unterstreicht die Notwendigkeit dieses Antrags, da die ICD-10-GM eigenständige Ergänzungen ermöglicht, die von der ICD-11 abweichen können.

Eine spezifische Kodierung des sekundären MCAS ist dringend geboten – ein Ansatz, der in der international verwendeten ICD-10-CM bereits umgesetzt wurde.

5. Es wurde eingeräumt, dass im internationalen ICD Vorschläge existieren. Die Erkrankung sei jedoch im ICD-10-GM nicht abgebildet, letztlich würden auch klare Diagnostikstandards fehlen, sodass hier eine Vielzahl schlecht erklärter Symptome subsumiert würde. Eine klare Abgrenzung gegenüber bestehenden, kodierbaren Erkrankungen sei mangels fehlendem Behandlungs- und Diagnostikstandard in Deutschland nicht möglich.

Die fehlenden klaren Diagnostikstandards in Deutschland führen dazu, dass eine Vielzahl an Symptomen, die nicht hinreichend durch bestehende Kodierungen erfasst werden, unter unspezifischen oder fehldiagnostischen Kategorien subsumiert werden.

Die Einordnung der Symptomatik als „schlecht erklärt“ ist nicht zutreffend. Vielmehr sind die einzelnen Symptome für sich betrachtet oft relativ unspezifisch, bilden jedoch in ihrer Gesamtheit einen charakteristischen Symptomenkomplex, der die Definition eines Syndroms erfüllt. Eine sekundäre Mastzellaktivierung zeigt sich klinisch eindrucksvoll mit einem typischen Verlauf und korrelierenden Laborparametern.



ICD-10-GM 2026

Sonstiges

Die mangelnde Spezifität einzelner Symptome sollte nicht als Argument gegen eine eigenständige Klassifikation dienen. Vielmehr erfordert die Differenzierung zu anderen Krankheitsbildern eine eigene ICD-Kodierung, um:

- Fehl- und Unterkodierung zu vermeiden,
- die epidemiologische Erfassung zu verbessern,
- eine gezielte Therapieentwicklung und Forschung zu ermöglichen.

Ein spezifischer ICD-10-GM-Code – idealerweise angelehnt an internationale Standards wie den ICD-10-CM – wäre ein entscheidender Schritt zur Verbesserung der Diagnostik, Versorgung und wissenschaftlichen Untersuchung dieser Erkrankung.

6. Das MCAS sei nicht als eigenständiges Krankheitsbild anerkannt. Die von Betroffenen beschriebenen Symptome könnten mit bereits kodierbaren Erkrankungen verschlüsselt werden.

Es ist korrekt, dass die Symptome einer Mastzellaktivierung aktuell unter bereits existierenden ICD-10-Kodes verschlüsselt werden. Dadurch erhalten Betroffene Diagnosen wie Gastritis, Allergie, Anaphylaxie, chronisch spontane Urtikaria, atopische Dermatitis, Angst-/Anpassungsstörung, Depression, Essstörung, Herz-Kreislauf-Erkrankungen, Reizdarmsyndrom, Long COVID/PASC, ME/CFS oder Fibromyalgie - ohne Berücksichtigung der sekundären Mastzellaktivierung.

Das Fehlen eines spezifischen ICD-Kodes trägt somit nicht nur zu einer unzureichenden Abbildung der Gesamtsituation (Fehl- und Unterkodierung) und zur Verzerrung epidemiologischer Daten bei, sondern führt auch zu Fehlbehandlungen, unnötigen Kosten und einer zusätzlichen Belastung des Gesundheitssystems. Eine korrekte Kodierung würde gezielte Diagnostik und Therapie ermöglichen und so die Versorgungssituation erheblich verbessern.

7. Das "sekundäre MCAS" sei in der aktuell aus den USA vorgeschlagenen Klassifikation nicht von einer Anaphylaxie, bei der es ebenfalls zu einer Aktivierung von Mastzellen kommt, abzugrenzen.

Es ist korrekt, dass eine akute Anaphylaxie durch eine Mastzellaktivierung ausgelöst wird, was im Akutfall eine Unterscheidung schwierig machen kann. Jedoch bestehen fundamentale Unterschiede:

- Eine sekundäre Mastzellaktivierung kann unabhängig von einer Anaphylaxie auftreten.
- Eine Anaphylaxie kann isoliert als allergische Reaktion vorkommen, ohne dass eine chronische oder sekundäre Mastzellaktivierung zugrunde liegt.
- Eine sekundäre Mastzellaktivierung kann in zahlreichen Erkrankungen auftreten, die nicht mit anaphylaktischen Reaktionen assoziiert sind.

MCAS, Anaphylaxie und Mastozytose sind zwar über die Mastzellaktivierung miteinander verwandt, stellen aber eigenständige Krankheitsbilder innerhalb des Spektrums mastzellassoziierter Erkrankungen dar (28). MCAS kann ohne Anaphylaxie auftreten (29), während idiopathische Anaphylaxie eine spezifische Subentität des Mastzellaktivierungssyndroms ist, bei der Patienten die Kriterien einer Anaphylaxie erfüllen (30).

Durch den fehlenden ICD-Code für sekundäre Mastzellaktivierung bleibt diese klinisch relevante Differenzierung derzeit unberücksichtigt, was eine gezielte Diagnosestellung und Therapie erschwert. Eine eigene ICD-Kodierung ist daher essenziell, um die diagnostische Abgrenzung zu ermöglichen.

28. Gülen (2023). A puzzling mast cell trilogy: Anaphylaxis, MCAS, and mastocytosis. *Diagnostics*, 13, 3307.



ICD-10-GM 2026

Sonstiges

29. De Olano, Cain, Bernstein, Akin (2023). Disease spectrum of anaphylaxis disorders. J Allergy Clin Immunol Pract 2023;11:1989-96

30. Akin (2017). Mast cell activation syndromes. Allergy Clin Immunol 2017;140:349-55.