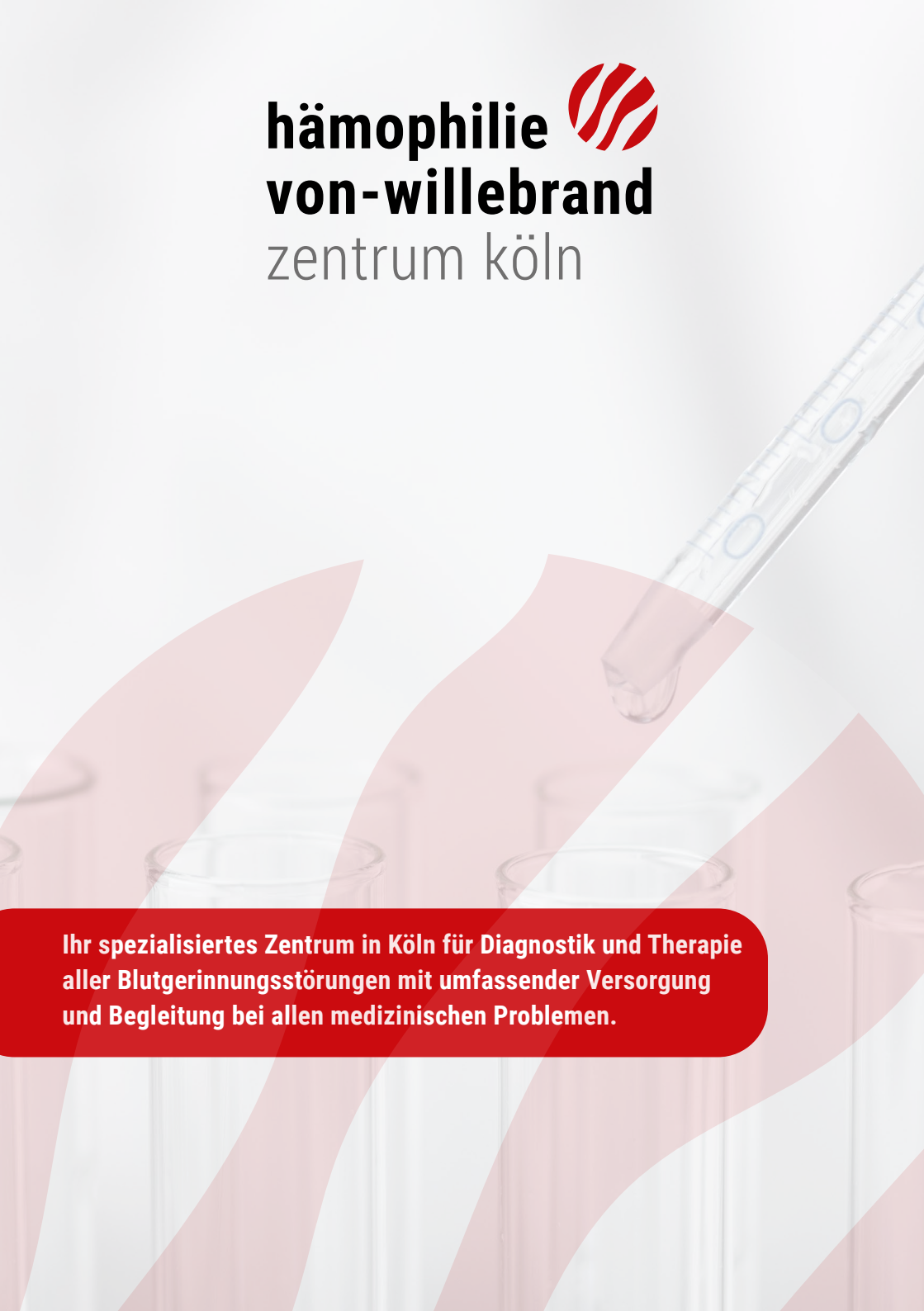


hämophilie

von-willebrand

zentrum köln



**Ihr spezialisiertes Zentrum in Köln für Diagnostik und Therapie
aller Blutgerinnungsstörungen mit umfassender Versorgung
und Begleitung bei allen medizinischen Problemen.**

IMPRESSUM

Dr. Kai Severin
Kölner Hämophilie- und von Willebrand Zentrum
Aachener Str 313, 50931 Köln
Stand: Mai 2026



INHALTSVERZEICHNIS

01	WILLKOMMEN IM KÖLNER HÄMOPHILIE- UND VON-WILLEBRAND ZENTRUM	4
	Über uns, Ziel, Team	4
	Ansprechpartner & Kooperationen	5
	Leistungen	6
02	WICHTIGE INFORMATIONEN FÜR PATIENTEN	7
	Kontakt und Terminvereinbarung	7
	Notfallnummern, Patientenorganisationen	9
03	KRANKHEITSBILDER	10
	Hämophilie A	10
	Hämophilie B	12
	Von Willebrand-Erkrankung	14
	Erworbene von Willebrand-Erkrankung	16
	Erworbene Hämophilie	17
	Seltene Faktorenmangelerkrankungen	00
	Thrombozytopathien	00
04	NOTIZEN	00

01 WILLKOMMEN IM KÖLNER HÄMOPHILIE- UND VON-WILLEBRAND ZENTRUM

Über Uns

Wir sind ein spezialisiertes Zentrum in Köln für die Diagnose und Behandlung von Hämophilie, von Willebrand Erkrankung (VWE), seltenen Faktoren-Mangelkrankungen und Thrombozytopathien.

Unser Schwerpunkt liegt auf Diagnostik und Therapie aller Blutgerinnungsstörungen. Wir möchten Ihnen eine umfassende Versorgung bieten und begleiten Sie bei allen medizinischen Problemen.

Das Kölner Hämophiliezentrum wurde mit dem Ziel gegründet, Menschen mit Hämophilie und anderen angeborenen oder erworbenen Blutgerinnungsstörungen eine exzellente medizinische Versorgung zu bieten. Wir arbeiten interdisziplinär und bieten ein Netzwerk von Spezialisten, das sowohl die medizinische Behandlung, Physiotherapie als auch psychosoziale Unterstützung umfasst.

Unser Ziel

Wir möchten, dass Sie ein erfülltes Leben führen können – trotz der Herausforderung, mit Hämophilie oder einer von Willebrand Erkrankung zu leben. Unser Fokus liegt auf Ihrer Lebensqualität, der Vermeidung von Komplikationen und der Unterstützung bei der Integration in Ihren Alltag.

Unser Team

Unser Team besteht aus erfahrenen Fachärzten, Pflegekräften und Therapeuten, die sich auf die Behandlung von Hämophilie spezialisiert haben. Wir arbeiten eng mit anderen medizinischen Einrichtungen und Forschungszentren zusammen, um stets auf dem neuesten Stand der Wissenschaft zu bleiben.

Ansprechpartner & Kooperationen

Innere Medizin-Hämatologie/Transfusionsmedizin

Diagnose und Therapie von Blutgerinnungsstörungen

> **Dr. med. Kai Severin** (Leitung)

Facharzt für Innere Medizin, Hämatologie-Onkologie, Hämostaseologie, Psychotherapie

> **Prof. Dr. Ralf Karger**

Facharzt für Transfusionsmedizin, Hämostaseologie, klin. Epidemiologie

Orthopädie

Behandlung von Gelenk- und Muskelschäden

> **PD. Dr. med. Andreas Strauss**

Orthopädie Uniklinik Bonn

Physiotherapie

Zur Förderung der Mobilität und Lebensqualität

> **Fabienne Schönenborn**

Physiotherapeutin „Beweglichmacher“ in Köln

Psychosoziale Betreuung

Beratung und Unterstützung für Patienten und Angehörige

> **Dipl.-Psych. Birgitt Hein-Nau**

Kooperationen

Verschiedene Kooperationspartner in den Disziplinen Zahnmedizin, Chirurgie, Gynäkologie, Gastroenterologie, Infektiologie, Kinder und Jugendmedizin

Leistungen

Individuelle Behandlungskonzepte

Wir erstellen für jeden Patienten ein maßgeschneidertes Therapieprogramm, das auf seine persönlichen Bedürfnisse abgestimmt ist.

Prophylaxe mit Gerinnungsfaktoren und Antikörpern

Durch regelmäßige Gabe von Gerinnungsfaktoren möglichst im Rahmen der ärztlich-betreuten Heimselbstbehandlung, helfen wir, Blutungen und langfristige Schäden zu vermeiden.

Erstellung von Substitutionsplänen

Schmerzmanagement

Wenn Sie Schmerzen durch Gelenk- oder Muskelschäden haben, bieten wir Ihnen effektive Lösungen zur Linderung.

Psychosoziale Beratung

Wir helfen Ihnen, mit den Herausforderungen des Lebens mit Hämophilie umzugehen – sowohl als Patient als auch als Angehöriger.

Notfallversorgung Behandlung akuter Blutungen

Bei akuten Blutungssituationen sind wir rund um die Uhr erreichbar. Ein Faktorendepot für alle gängigen Präparate ist vorhanden.

Diagnose und Therapie

Eine frühzeitige Diagnose und individuelle Therapie sind entscheidend für die Lebensqualität von Menschen mit Hämophilie. Unsere Diagnostik umfasst modernste Labortechniken und genetische Tests, um Ihre Blutgerinnungsstörung genau zu bestimmen. Auf dieser Grundlage entwickeln wir dann ein Behandlungskonzept, das auf Ihre Bedürfnisse und Lebenssituation abgestimmt ist.

02 WICHTIGE INFORMATIONEN FÜR PATIENTEN

Kontakt und Terminvereinbarung

Wenn Sie Fragen haben oder einen Termin vereinbaren möchten, stehen wir Ihnen jederzeit zur Verfügung. Sie erreichen uns telefonisch, über E-Mail oder über unser Online-Kontaktformular:

www.gerinnung-koeln.de | info@transfusionsmedizin-koeln.de

Adresse

Kölner Hämophilie- und von Willebrand Zentrum
Aachener Str. 313, 50931 Köln

Telefon

Anmeldung: 0221 99515-0
Hämophilie Organisation: 0176 21940868
Notfall Dr. Severin: 0178 2043413

Öffnungszeiten

Montag, Dienstag, Donnerstag 08:00 – 16:00 Uhr
Mittwoch, Freitag 08:00 – 13:00 Uhr
Samstag, Sonntag, Feiertag geschlossen (Im Notfall: 0178 2043413)

Weiterführende Informationen

Notfallnummer

Für akute Blutungssituationen haben wir eine 24/7-Notfallnummer:
0178 2043413

Patientenorganisationen

Wir vermitteln den Kontakt zu Patientenorganisationen und bieten selbst regelmäßig Informationsveranstaltungen an
Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. www.igh.info
Deutsche Hämophiliegesellschaft www.dhg.de

Kooperation mit dem Hämophiliezentrum der Uniklinik Bonn

Es besteht eine enge Kooperation mit dem
Universitätsklinikum Bonn
Institut für Experimentelle Hämatologie und Transfusionsmedizin
Venusberg Campus 1, 53127 Bonn – Hämophiliezentrum
Telefon 0228 28715188

Kooperation mit den Physiotherapiepraxen „Beweglichmacher“

Die erfahrenen Physiotherapeut/Innen der Beweglichmacher unterstützen uns und unsere Patienten: www.beweglichmacher.de



Standorte:

Köln Aachener Str.

Aachener Straße 60-62
50674 Köln
0221 25 27 23

Köln Weiden

Bunzlauer Straße 1
50858 Köln
02234 4303398

Erftstadt

Otto Hahn Allee 14A
50374 Erftstadt
02235 6858366

Köln Riehler Straße

Riehler Straße 36
50668 Köln
0221 80008041

Köln Breite Str.

Breite Straße 80-90
50667 Köln
0221 57070676

Hürth

Beseler Straße 1
50354 Hürth
02233 377 80 50

Frechen

Augustinusstraße 11C
50226 Frechen
02234 9898428

03 KRANKHEITSBILDER

HÄMOPHILIE A

Was ist Hämophilie A?

Hämophilie A ist eine angeborene, X-chromosomal vererbte Blutgerinnungsstörung, die durch einen Mangel an **Blutgerinnungsfaktor VIII (8)** gekennzeichnet ist. Da Faktor VIII eine zentrale Rolle bei der Blutgerinnung spielt, kommt es bei einem Mangel zu einem erhöhten Blutungsrisiko, insbesondere nach Verletzungen oder Operationen.

Symptome von Hämophilie A

- Häufige und unerklärliche Blutergüsse (Hämatome)
- Längere Blutungszeiten nach Verletzungen oder kleineren Schnittwunden
- Schmerzen und Schwellungen in Gelenken (besonders Knie, Ellbogen und Sprunggelenk) aufgrund von inneren Blutungen
- Spontane Blutungen, vor allem in die Muskeln oder Gelenke, auch ohne erkennbare äußere Verletzung
- Schwere Blutungen nach chirurgischen Eingriffen oder Zahnbehandlungen

Schweregrade der Hämophilie A

> Schwerer Verlauf

Faktor VIII-Werte unter 1% des Normalwertes, schwere Blutungen bereits bei kleineren Verletzungen

> Mäßiger Verlauf

Faktor VIII-Werte zwischen 1% und 5%, Blutungen nach größeren Verletzungen oder Operationen

> Milder Verlauf

Faktor VIII-Werte zwischen 5% und 40%, Blutungen treten vor allem nach schweren Verletzungen oder Operationen auf.

Behandlung von Hämophilie A

Die Behandlung erfolgt hauptsächlich durch die regelmäßige Gabe von Faktor VIII-Konzentrat, das den Mangel an Gerinnungsfaktor ausgleicht. Weitere therapeutische Optionen umfassen die Blutgerinnungsfaktor-Prophylaxe, die darauf abzielt, spontane Blutungen zu verhindern.

HÄMOPHILIE B

Was ist Hämophilie B?

Hämophilie B, auch als Weihnachtskrankheit bekannt, ist eine ähnliche Blutgerinnungsstörung wie Hämophilie A, jedoch verursacht durch einen Mangel an Blutgerinnungsfaktor IX (9). Auch diese Störung ist X-chromosomal vererbt und betrifft überwiegend Männer. Der Mangel an Faktor IX führt zu einem erhöhten Blutungsrisiko und ähnlichen Symptomen wie bei Hämophilie A.

Symptome von Hämophilie A

- Häufige Blutergüsse und ungewöhnlich lange Blutungszeiten
- Gelenkblutungen, vor allem in den großen Gelenken wie Knie, Ellbogen und Hüfte
- Spontane Blutungen ohne äußere Ursache
- Blutungen nach Operationen und Zahnbehandlungen

Schweregrade der Hämophilie B

> Schwerer Verlauf

Faktor IX-Werte unter 1%, Blutungen bei minimaler Verletzung

> Mäßiger Verlauf

Faktor IX-Werte zwischen 1% und 5%, Blutungen treten nach größeren Verletzungen auf

> Milder Verlauf

Faktor IX-Werte zwischen 5% und 40%, Blutungen bei schwereren Verletzungen oder Operationen

Behandlung von Hämophilie B

Die Therapie umfasst die Gabe von **Faktor IX-Konzentrat**, um den Mangel zu beheben und Blutungen zu kontrollieren. Auch hier spielt die regelmäßige Prophylaxe eine entscheidende Rolle in der Prävention von Gelenk- und Muskelschäden durch wiederkehrende Blutungen.



VON WILLEBRAND-ERKRANKUNG

Was ist die Von Willebrand-Erkrankung?

Die **von Willebrand-Erkrankung** (VWD) ist die häufigste angeborene Blutgerinnungsstörung und betrifft sowohl Männer als auch Frauen. Sie wird durch einen Mangel oder eine Funktionsstörung des **von Willebrand-Faktors** (vWF) verursacht. Dieser Faktor ist wichtig für die Blutgerinnung und unterstützt die Bindung von **Blutplättchen** (Thrombozyten) an die Gefäßwand sowie die Aktivierung von Faktor VIII.

Symptome der von Willebrand-Erkrankung

- Häufige und lang andauernde Nasenbluten
- Häufige Blutungen aus dem Zahnfleisch, vor allem bei der Zahnpflege
- Übermäßige Blutungen bei kleinen Wunden oder Verletzungen
- Schwer zu stoppende Monatsblutungen (Menorrhagie)
- Blutergüsse ohne erkennbare Ursache
- Seltener, aber auch schwere Blutungen, zum Beispiel nach Operationen oder Unfällen

Schweregrade der von Willebrand-Erkrankung

> Typ 1

Leichter Mangel an von Willebrand-Faktor, Blutungen sind meist mild bis moderat

> Typ 2

Funktionsstörung des von Willebrand-Faktors, in der Regel mittelschwere Blutungsneigung

> Typ 3

Schwerer Mangel an von Willebrand-Faktor, Symptome ähneln denen der Hämophilie, sehr schwere Blutungen

Behandlung der von Willebrand-Erkrankung

Die Therapie richtet sich nach dem Schweregrad der Erkrankung. Bei leichten Formen reicht in der Regel eine **Desmopressin-Therapie** (eine Substanz, die die Freisetzung von vWF aus den Speichern im Körper anregt). In schwereren Fällen wird der vWF direkt durch Blutprodukte wie **von Willebrand-Faktor-Konzentrat** ersetzt. Zudem können auch Blutgerinnungsfaktoren wie Faktor VIII und Desmopressin zur Blutungskontrolle eingesetzt werden.



GEMEINSAME MERKMALE UND UNTERSCHIEDE

Gemeinsamkeiten

- **Alle drei Erkrankungen** führen zu einer verlängerten Blutungszeit und einer erhöhten Neigung zu Blutungen.
- Alle sind in unterschiedlichem Maße vererbbar, wobei Hämophilie A und B X-chromosomal vererbt werden und die von Willebrand-Erkrankung autosomal vererbt wird.
- Die Behandlung der drei Erkrankungen basiert auf der Zufuhr von fehlenden oder defekten Blutgerinnungsfaktoren, Monoklonalen Antikörpern oder modulierenden Therapien

Unterschiede

- **Hämophilie A und B** betreffen nur den Mangel oder die Funktionsstörung eines einzelnen Faktors (VIII bzw. IX), während bei der von Willebrand-Erkrankung ein Problem mit einem wichtigen Faktor für die Blutgerinnung und die Blutplättchenaggregation vorliegt.
- **Von Willebrand-Erkrankung** tritt bei beiden Geschlechtern auf, wohingegen Hämophilie A und B vor allem Männer betreffen.

ERWORBENE VON WILLEBRAND-ERKRANKUNG

Die erworbene von Willebrand-Erkrankung (aVWD) ist eine seltene, aber ernsthafte Blutgerinnungsstörung, die durch eine Funktionsstörung oder einen Mangel des von Willebrand-Faktors (vWF) im Blut verursacht wird. Im Gegensatz zur angeborenen von Willebrand-Erkrankung (VWD), die genetisch vererbt wird, tritt die erworbene Form plötzlich im Leben eines Patienten auf und ist nicht genetisch bedingt.