

## 原 著 (第26回若手奨励賞受賞論文)

### 徳島大学病院における先天性血友病患者 (成人例) の実態調査～移行期医療の重要性～

西 條 早 希<sup>1)</sup>, 中 村 信 元<sup>2)</sup>, 三 木 浩 和<sup>3)</sup>, 谷 口 早 紀<sup>4)</sup>, 岡 本 秀 樹<sup>4)</sup>,  
富 永 誠 記<sup>4)</sup>, 岡 田 直 人<sup>5,6)</sup>, 矢 野 由 美 子<sup>6)</sup>, 高 橋 真 理<sup>6)</sup>, 青 田 桂 子<sup>7)</sup>,  
菅 俊 行<sup>8)</sup>, 渡 邊 浩 良<sup>9)</sup>, 大 坂 朱 美<sup>10)</sup>, 安 倍 正 博<sup>11)</sup>

<sup>1)</sup>徳島大学病院卒後臨床研修センター

<sup>2)</sup>徳島大学大学院医歯薬学研究部実践地域診療・医科学分野

<sup>3)</sup>徳島大学病院輸血・細胞治療部

<sup>4)</sup>同 患者支援センター

<sup>5)</sup>同 薬剤部

<sup>6)</sup>同 感染制御部

<sup>7)</sup>徳島大学大学院医歯薬学研究部口腔内科学分野

<sup>8)</sup>同 再生歯科治療学分野

<sup>9)</sup>同 小児科学分野

<sup>10)</sup>徳島大学病院看護部

<sup>11)</sup>徳島大学大学院医歯薬学研究部血液・内分泌代謝内科学分野

(令和3年11月2日受付) (令和3年12月13日受理)

【緒言】先天性血友病は、血友病性関節症による活動性低下、治療における反復自己注射の維持など、患者の負担が大きく、小児期から成人期への移行期医療の取り組みが重要である。【方法・結果】電子カルテを用いて成人患者を検討した。男性23例、年齢20-72歳、血友病A/Bが17/6例、重症/中等症が19/4例、担当診療科は小児科7例、血液内科16例で、自己注射未習得者5例、血友病性関節症17例、HIV合併7例、HCV合併12例、未就労(学生除く)8例だった。小児科担当患者では、血液内科担当患者と比較して関節症の有病率が高く(85.7% vs 68.8%)、就労率が低い(42.9% vs 75%)傾向があった。【考察・結語】当院での移行期医療は小児科での診療が多かった。進学、就職、結婚などは心理・社会的変化が大きく、移行期には多職種連携が重要である。また薬害によるHIVやHCV感染例も多く、家族、医療者、職場も含めた長期的な療養体制の構築が喫緊の課題である。

小児医療の進歩により、小児期に慢性疾患を発症した多くの患児が原疾患自体や合併症を抱えながら思春期や成人期を迎えている。小児期から成人期へと移行していく期間は移行期といわれるが、年齢に明確な区切りはなく、個々の患者の病態の変化や人格の成熟に合わせた期間に、それらに見合った医療を提供することが求められる。その必要性から、小児期医療と成人期医療それぞれの担い手が連携し、シームレスな医療を提供する移行期医療が近年重要視されている<sup>1)</sup>。

欧米では、慢性疾患を有する小児を children with special health care needs (CSHCN) と総称し、「慢性的に身体的、発達の、行動的、感情的にリスク状態にあり、一般の小児に比べ、医療サービスをより多く必要とする者」と定義している<sup>2)</sup>。特に米国ではCSHCNを対象とした医療に対する意識が高く、成長したCSHCNは young adults with special health care needs (YASHCN) と称され、移行期医療についても早期から注目されていた<sup>3)</sup>。本邦においては、「移行期にある患者」に対応するため

の医療体制は「成育医療」の提唱とともに行われてきた<sup>2)</sup>。成育医療は、欧米における移行期医療に比べ母子医療の比重が大きい概念であるが、これをさらに発展させ、2014年、日本小児科学会は「小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言」を発表し、小児期から若年成人期に間に疾患の性質や重症度、重複疾患の有無、地域性などを考慮した対応、多職種が連携した包括的支援、民間活動を含む社会全体での支援の必要性を強調した<sup>2)</sup>。しかしながら、現状においても尚、移行期の患者に必ずしも適切かつ十分な医療が提供されているわけではない。

先天性血友病は、血液凝固第Ⅷ因子（血友病A）または第Ⅸ因子（血友病B）活性の先天的な低下によって出血傾向をきたす慢性疾患で、令和2年の報告では、本邦で血友病Aは5,533人、血友病Bは1,205人と報告されている<sup>4)</sup>。第Ⅷ因子および第Ⅸ因子の遺伝子はX染色体上にあるため、先天性血友病は伴性劣性遺伝形式を示す（30%程度は孤発例<sup>5)</sup>）。血友病の臨床的重症度は欠乏する凝固因子の活性値と相関し、1%未満は重症型、1%以上5%未満は中等症型、5%以上40%未満は軽症型に分類される<sup>5)</sup>。重症型では乳児期から四肢や臀部等に血腫を伴う皮下出血が反復出現し、頭蓋内や腹腔内出血の重篤出血も起こり得、時に致命的となる。幼児期以降は関節内出血や筋肉内出血といった深部出血が多くみられ、特に膝、足、肘、股などの関節に出血を反復して関節変形と拘縮をきたし、血友病性関節症に至る<sup>5)</sup>。関節症が増悪すると可動域制限、疼痛、変形などにより歩行に障害をきたす。基本的な治療は、欠乏する凝固因子を定期的に補充して出血を防ぐ定期補充療法であり、患者本人または家族に対して自己注射や家庭注射の手技を指導し、家庭療法の形で行われることが多い。補充因子に対する同種抗体（インヒビター）が出現した場合は、注射薬剤を変更し、バイパス止血療法や中和療法が行われる<sup>5)</sup>。

今回、徳島大学病院に通院する、移行期または移行期後の成人先天性血友病患者の実態を明らかにするため、以下の検討を行ったので報告する。

## 方 法

当院に定期的に通院する先天性血友病患者のうち、移行期または移行期後の患者を含んでいると思われる20歳以上の患者について、その臨床像を電子カルテにより後方視的に検討した（徳島大学病院 生命科学・医学系研

究倫理審査委員会 承認番号：3644, 3916）。

## 結 果

### 【患者背景】

当院全体で23名の成人血友病患者が通院していた。すべて男性で、年齢は20-72歳、血友病A/Bが17/6例、重症/中等症が19/4例、担当診療科は小児科7例（30.4%）で残りの16例（69.6%）は血液内科を受診していた。インヒビター保有（既往含む）症例は4例、血友病性関節症は17例にみられた。血友病性関節症の患者のうち、重症血友病患者では19名中15名（78.9%）、中等症血友病患者4名中2名（50%）に関節症の合併がみられた。感染症の合併としてはHIV合併7例、HCV合併12例だった。自己注射の手技を習得しておらず、家族または病院で注射している例が5例、就労・就学15例で8例は未就労であり、重症血友病では、19例中7例（36.8%）、中等症血友病では、4例中1例（25%）が未就労だった。既婚者は6例であった（表1）。

### 【小児科患者と血液内科患者の比較】

小児科に通院している患者における血友病性関節症は7例中6例（85.7%）、就労・就学7例中3例（42.9%）、

表1. 患者背景

患者総数	n = 23	インヒビター	
男性	23名	インヒビター保有者	4名
女性	0名	(既往含む)	
年齢		感染症	
平均値	40.5歳	HCV感染	12名
中央値	44歳	HIV感染	7名
範囲	20-72歳	合併症	
血友病のタイプ		血友病性関節症	17名
血友病A	17名	重症血友病患者	15名
血友病B	6名	中等症血友病患者	2名
重症度		手技の習得	
重症	19名	自己注射 未習得	5名
中等症	4名	社会生活	
診療科		就労している患者	15名
小児科	7名	(就学含む)	
重症血友病患者	6名	重症血友病患者	12名
中等症血友病患者	1名	中等症血友病患者	3名
血液内科	16名	既婚者	6名
重症血友病患者	13名		
中等症血友病患者	3名		

HIV : Human Immunodeficiency Virus

HCV : Hepatitis C Virus

血液内科に通院している患者における血友病性関節症16例中11例（68.8%）、就労・就学16例中12例（75.0%）であった（図1）。血友病の重症度別に関節症の有病率を検討すると、それぞれ血液内科が重症で10例、中等症で1例、小児科が重症で5例、中等症で1例を診療していた。また、血友病の重症度別に就労率を検討すると、血液内科が重症9例、中等症3例、小児科で就労していたのは全例が重症血友病であった。全体としては小児科に通院している血友病患者では、関節症の有病率が高く、就労率が低い傾向があったが、重症血友病に限ると内科と小児科には大きな差はなかった。

考 察

「小児慢性特定疾病対策の推進に寄与する実践的基盤提供にむけた研究」慢性疾病を有する子どものQOLおよび社会支援等に関する実態調査<sup>6)</sup>によると、20歳未満の小児慢性特定疾病83,621名中、9,038名が登録され解

析された調査では、独力で外出できる患児は39%と少なく、12歳以上20歳未満の患児では、やや精神的健康度の指標であるK6スコアが高く、抑うつ（10点以上）と考えられる患児が12.17%（国民生活基礎調査では6.29%）と抑うつ状態が多く、QOLの指標であるPedsQLの総得点で、80点以下が約4割、身体や感情、学校に関する項目でも80点以下が概ね3-4割を占めた。13-18歳の患児のうち、7割以上が就職支援や自立に向けた育成相談を必要とするにもかかわらず、実際に支援を受けていたのはそれぞれ約3割、4割だった。また、保護者へのアンケートも行われており、家族の病気や介護で悩んでいると答えた母親が17.48%でH28国民生活基礎調査の結果4.8%と比べても多かった。これらのことから、血友病を含む小児慢性特定疾病では、外出などが十分にできず抑うつ状態の患児が多く、母親にも負担がかかっているにもかかわらず支援が十分に行き届いていない現状がうかがえる。

一方、血友病患者のみを対象にした「血友病患者の

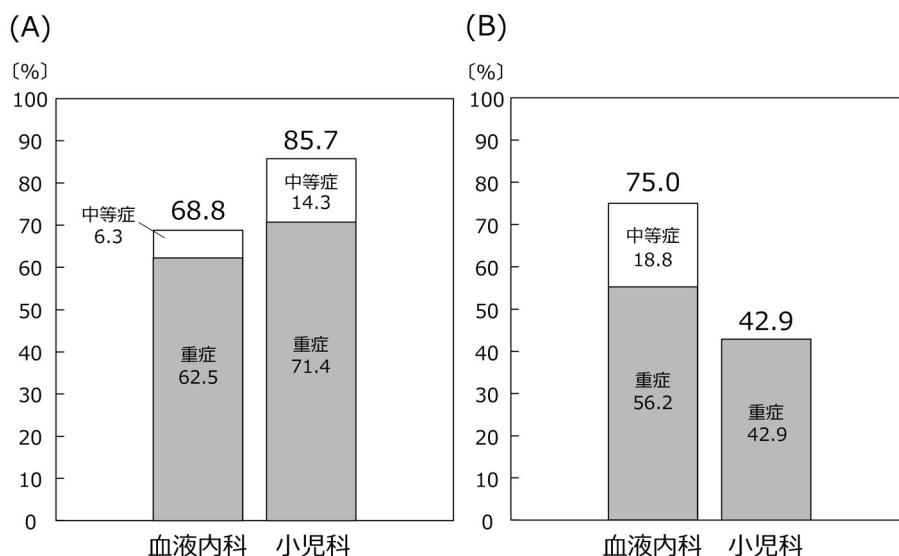


図1. 小児科患者と血液内科患者の比較

(A) 血液内科・小児科患者における血友病性関節症の有病率

血液内科に通う成人血友病患者の68.8%（うち、重症血友病が62.5%、中等症血友病が6.3%）、小児科に通院している成人血友病患者の85.7%（うち、重症血友病が71.4%、中等症血友病が14.3%）が血友病性関節症を合併していた。

重症：血友病が重症の患者、中等症：血友病が中等症の患者

(B) 血液内科・小児科患者における就労（就学含む）率

血液内科に通う成人血友病患者の75.0%（うち、重症血友病が56.2%、中等症血友病が18.8%）、小児科に通院している成人血友病患者の42.9%（全例が重症血友病）が就労または就学していた。

重症：血友病が重症の患者、中等症：血友病が中等症の患者

QOLに関する研究」によると、小児期の血友病患者は、月に一度も出血による欠席をせずに通学できる患者は約80%（2020年データ）であり、進学への不安がある患者は約40%（2020年データ）にのぼる<sup>7)</sup>。友人に恵まれているかという問いに対して、どちらでもない/恵まれていると答えた血友病患者は約30%にのぼり、友人が病気を理解してくれているかどうかという問いに対してどちらでもない/あまり思わない/全く思わないと答えたのが約80%を占めた。これらのことから、血友病患者は、小児期から病院への依存度が比較的高く、学校生活は休みがちで、周囲からの理解も得られにくく、困難を伴う学校生活を送っていることがうかがえる。鈴木らは、小児慢性疾患患児の移行期医療についての問題点を論じ、前述のような学校生活を送ることにより、社会性の形成や自己肯定感の確立が困難になり、自律性や社会とのコミュニケーション能力不全などの問題を抱えやすいことを挙げている<sup>8)</sup>。先天性の血友病は生下時より発症する疾患で、定期的な製剤の注射を一生必要とする、小児慢性疾患のなかでも唯一無二に近い疾患と思われる。この特徴から、小児科では保護者-医師の関係が強くなること、および自己注射が十分可能になる思春期までは血友病の製剤の注射は保護者が担っていることなどから、患者の保護者/医療者への依存度が高くなりやすい。従って、血友病では、年齢とともに育まれるべき自立が遅れてしまうことが多いと推察される。血友病性関節症は、全国的な有病率がはっきりしておらず、当院での有病率が高いかどうかは不明であるが、当院に通う血友病患者では、多くの血友病患者が関節症を有しており、医療の依存度は比較的高いと推測される。そのためか、全国平均(7.5%)と比較し、自己注射の手法の未習得者が多かった(当院 21.7%)。関節症や重要臓器の出血などを発症するとさらに医療依存度が高くなり、自立が遅れるという悪循環に陥り、関節症の重症度や自立の遅れは、周囲との差を認識することで精神面にも影響を与え、通学の継続が困難になるとさらに自立が遅れ、就職などに影響する悪循環に陥る。小児慢性特定疾病におけるQOL調査では、2-3ヵ月に一度の通院頻度の患児に比べ、月数回通院している患児は、自立のための就職支援を必要と考えられた率が有意に高かった(調整オッズ比1.8(95%CI 1.08-2.39))とされる。従って、血友病においては、学齢期には教師、心理士などと連携して、心の発達を促す指導や心理面でのサポートをしつつ、移行期には身体的、精神的な発達に伴って患者自身の疾患理解を深め、

自己決定、自己管理していく能力を徐々に育むような計画的な対応が必要になってくると思われる。

移行期医療については、医療者側の問題も大きい。血友病では一般的に、思春期(13-17歳)および若年成人期(18-30歳)に自己注射のアドヒアランスが最も低下するとされている。これらの時期は移行期にあたり、思春期は自己注射の担い手が家族から本人に徐々に移行する時期であり、若年成人期はセルフケアが完全に自立していく時期であるためとされている<sup>9)</sup>。このような時期の血友病患者の診療には、十分な経験とスキルが必要であるが、小児科の凝固専門医師はこれらの患者を長年診療していた経験がある。しかし、16-30歳の血友病患者は全国で1,915名と少なく<sup>4)</sup>、高齢者主体の診療をしている血液内科医師からみると相対的に希少疾患であり、経験を蓄積する機会は限られる。さらに血液内科でもすべての医師が血友病の診療に精通しているわけではないため、小児科の凝固専門医師ほどの医療が提供できない場合があり、このような状況は内科医師の立場からみて、小児科からの移行期の患者受け入れの障壁となりうる。また、逆に、当院小児科で診療中の患児のように関節症の有病率が高く、未就職の例が多い状態では、医療依存度が高く、小児科医の立場からみて内科に移行させていく機会を失っている可能性がある。従って、これらの問題を解決するために、小児科医師と内科医師が互いに密な連携・情報共有をしながら、きめ細かい診療をしていく必要があると思われる。

本邦の血友病患者の特徴として、HIV感染症を合併している患者が多いことが挙げられる。厚生省が承認した非加熱血液製剤にHIVが混入していたことにより、主に1982年から85年にかけて、これを治療に使った血友病患者が多数HIVに感染してしまったのが薬害エイズ事件である。この事件により現在でも多くの患者に影響が持続しており、血液凝固異常症全国調査では、現在生存中の血友病患者の10.4%にHIV感染、26.3%にHCV感染が合併していると報告されている<sup>4)</sup>。われわれの施設では、原因は不明であるが、全国平均と比較してHIV感染合併(30.4%)およびHCV感染合併(52.2%)患者の割合が多かった。これらの合併症を有する患者は、当院ではほとんど内科に通院しているが、治療やフォローが複雑で医療依存度が高くなることから、成人になっても身体面とともに心理面を含めたサポートが欠かせないと考えられる。

当院での血友病患者の未就労者は、8名(34.8%)と

多かった。本邦全体の血友病患者では13%の患者が未就労で、その理由として30%近くの患者が関節症による行動制限を挙げている<sup>7)</sup>。さらに、就労している患者においても、仕事が楽しいかという問いに対してどちらでもない/あまり思わない/全く思わないと答えた人が5割を超え、通勤がきついと答えた人が31%、上司や同僚が病気を理解してくれているかという問いに対してどちらでもない/あまり思わない/全く思わないと答えた人が約6割であった<sup>7)</sup>。従って、医療側としては血友病性関節症を未然に防ぐことおよび、関節症を十分に治療して機能制限を軽減することが就労率の向上につながる可能性がある。血友病性関節症で機能制限に陥り、就労不能となった際には、経済支援として障害年金制度があるが、程度によっては障害年金が得られず、乏しい経済支援から社会的孤立を招き、両親への依存に陥る。収入が途切れると受診や治療が途切れ、結果として血友病やその他の疾患が悪化して就労がさらに困難になるという悪循環を招く。従って、行政とも連携した支援策の構築が必要と思われる。就労環境については、職場の上司や同僚において病気・障害への理解を高めることや優先的に患者が希望する職種へ就くことができるよう配慮するなどの就労支援が考えられる。障害者雇用促進法43条第1項により、一定割合以上の障害者を事業者が雇用する障害者雇用率制度があるが、身体障害者手帳、療育手帳、精神障害者保健福祉手帳の所有者が雇用率の算定基準となっており、血友病性関節症でも身体障害に認定されない程度であると健常者枠での雇用となり、身体的に負担が大きい。一方で、血友病に対する配慮や区別を受けたくないという思いから、職場に申告したくない/していない患者もみられ、そのような例では医療者側は患者の職場には介入しがたい。また、一部にはHIVやHCV感染合併者もみられ、職場に申告しにくいという意見もある。このような問題が、血友病患者の就労環境をさらに困難にしていると考えられる。

血友病の原因のほとんどは伴性劣性遺伝によって遺伝子を受け継ぐことが主な原因であることも、血友病患者に特別な支援が必要な理由の一つである。血友病患者の子供は全員血友病になるなど誤解している人も多いため、パートナーができた際や、また、婚姻して児を希望する場合や出産の際などに、適切な遺伝カウンセリングを血友病患者に提供していかなければならない。当院の血友病患者では既婚者がわずか6名(26.1%)と少なかった。さらに、母親が保因者であることが多く、保因者へのケ

アも重要であるが、当院を含め全国的に十分なケアは行き届いていない可能性がある。今後、血友病患者やその家族に対して遺伝カウンセリングを含めた支援を継続していく必要がある。

近年では、半減期延長型の静脈注射製剤や皮下投与するエミシズマブが登場したこと、およびそれらを出血予防のために定期輸注することが定着してきたため、出血症状で病院を受診する例が少なくなりつつある。喜ばしいことではあるが、逆に医療従事者との接点が減少していることを意味する。上述のように、血友病患者は多数の問題・悩みを抱えており、通院日以外にも支援が必要であることは言うまでもない。ほとんどの人がスマートフォンを持ち歩き、インターネットのコンテンツも充実してきていること、ソーシャルネットワーキングサービス(SNS)を使用している人が多くなってきていることなどから、医療従事者もインターネットやSNSを駆使して支援していく方向性も考えられ、今後の発展が期待される。

## 結 語

先天性血友病患者は、その症状や合併症、周囲の理解の乏しさによって、小児期からさまざまな問題を抱えており、小児期、移行期、成人期、すべての期間を通し、多方面からの支援が必要と考えられる。複数の診療科の医師、歯科医師、看護師、薬剤師、ソーシャルワーカー、臨床心理士など多職種間の連携に加え、患者家族や友人、配偶者、職場、行政制度なども含むサポート体制の構築が急務である。

## 文 献

- 1) 横谷進, 落合亮太, 小林信秋, 駒松仁子 他: 小児期発症疾患を有する患者の移行期医療に関する提言. 日児誌, 118(1): 98-106, 2014
- 2) McPherson, M., Arango, P., Fox, H., Lauver, C., *et al.*: A new definition of children with special health care needs. *Pediatrics.*, 102: 137-140, 1998
- 3) American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians, American Society of Internal Medicine: A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs.

- Pediatrics., 110 : 1304-1306, 2002
- 4) 血液凝固異常症全国調査 令和2年度報告書. 公益財団法人エイズ予防財団, 東京, 2021
  - 5) 白幡聡 編: みんなに役立つ血友病の基礎と臨床 改訂版. 医薬ジャーナル社, 大阪, 2012
  - 6) 平成30年度厚生労働行政推進調査事業費補助金(難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業))「小児慢性特定疾病対策の推進に寄与する実践的基盤提供にむけた研究」分担研究報告書 慢性疾病を有する子どものQOLおよび社会支援等に関する実態調査
  - 7) 厚生労働省行政推進調査事業「非加熱血液凝固因子製剤によるHIV感染血友病等患者の長期療養体制の構築に関する患者参加型研究」分担研究「血友病患者のQOLに関する研究」令和2年度調査報告書
  - 8) 鈴木順造: 小児慢性疾患患児の移行期医療—多職種での切れ目ない支援. 小児保健研究, 74(1) : 14-19, 2015
  - 9) Brand, B., Dunn, S., Kulkarni, R.: Challenges in the management of haemophilia on transition from adolescence to adulthood. Eur J Haematol., 95 Suppl 81 : 30-5, 2015

## *Transitional Care of Adult Congenital Hemophilia Patients in Tokushima University Hospital*

*Saki Saijo<sup>1)</sup>, Shingen Nakamura<sup>2)</sup>, Hirokazu Miki<sup>3)</sup>, Saki Taniguchi<sup>4)</sup>, Hideki Okamoto<sup>4)</sup>, Masafumi Tominaga<sup>4)</sup>, Naoto Okada<sup>5,6)</sup>, Yumiko Yano<sup>6)</sup>, Mari Takahashi<sup>6)</sup>, Keiko Aota<sup>7)</sup>, Toshiyuki Suge<sup>8)</sup>, Hiroyoshi Watanabe<sup>9)</sup>, Akemi Osaka<sup>10)</sup>, and Masahiro Abe<sup>11)</sup>*

<sup>1)</sup>*The Post-graduate Education Center, Tokushima University Hospital, Tokushima, Japan*

<sup>2)</sup>*Department of Community Medicine and Medical Science, Tokushima University Graduate School of Biomedical Sciences, Tokushima, Japan*

<sup>3)</sup>*Division of Transfusion Medicine and Cell Therapy, Tokushima University Hospital, Tokushima, Japan*

<sup>4)</sup>*Patient-Support and Community-Service Center, Tokushima University Hospital, Tokushima, Japan*

<sup>5)</sup>*Department of Pharmacy, Tokushima University Hospital, Tokushima, Japan*

<sup>6)</sup>*Department of Infection Control and Prevention, Tokushima University Hospital, Tokushima, Japan*

<sup>7)</sup>*Department of Oral Medicine, Tokushima University Graduate School of Biomedical Sciences, Tokushima, Japan*

<sup>8)</sup>*Department of Regenerative Dental Medicine, Tokushima University Graduate School of Biomedical Sciences, Tokushima, Japan*

<sup>9)</sup>*Department of Pediatrics, Tokushima University Graduate School of Biomedical Sciences, Tokushima, Japan*

<sup>10)</sup>*Division of Nursing, Tokushima University Hospital, Tokushima, Japan*

<sup>11)</sup>*Department of Hematology, Endocrinology and Metabolism, Tokushima University Graduate School of Biomedical Sciences, Tokushima, Japan*

### SUMMARY

**【Introduction】** Congenital hemophilia is a category of hemorrhagic disease caused by a genetic defect in the production of coagulation factors. It is treated by administering regular coagulation factor injections on an ongoing basis. Hemophilia is a hereditary illness, often causing social and psychological problems as a result of the disease. To analyze the objective effects of hemophilia, we conducted a retrospective analysis in Tokushima University Hospital. **【Result】** All 23 cases were men between the ages of 20 and 72. Hemophilia A was present in 17 cases, and hemophilia B was present in six. Nineteen out of 23 cases were severe, and the others were intermediate. Medical assessments were conducted at pediatrics in seven cases and hematology in 16 cases. Adoption of the self-injection technique was not realized in five cases. Seventeen cases were complicated by hemophilic arthropathy, seven with human immunodeficiency virus (HIV), and 12 with hepatitis C virus. Eight participants were unemployed, and 17 were unmarried. **【Discussion】** Many adult hemophilia patients still visit pediatrics in our hospital. Hemophilia in the period of growth between adolescence and young adulthood is often accompanied by life-altering events such as entering higher education, marriage, and work experience. Therefore, collaboration among professionals of multiple occupations, such as doctors, nurses, pharmacists, medical social workers, and clinical psychologists, is essential. Furthermore, there are many cases of HIV and hepatitis C

virus infections complicating hemophilia study due to the stigma surrounding HIV-tainted blood.

**【Conclusion】** It is imperative that we establish a long-term, sustainable, and multi-disciplinary transitional care and medical support system for patients and their families.

Key words : Congenital Hemophilia, Transitional Care