



2013年8月28日，周密在咖啡馆的鱼缸前张望店员，为了有更多时间照顾周密，妈妈辞工经营了三家咖啡馆。

罕见的世界

罕见病是流行率低、少见疾病的统称，世界卫生组织将其定义为患病人数占总人口数0.65%至1%之间的疾病或病变。

由罕见病发展中心与OFPIX摄影机构牵头的纪实影展，英文名叫作rare but real，直译来就是“罕见但真实”。这两个词语贯穿了我们的拍摄过程。

图/文_孙炯

1

周密是中心分配予我的拍摄对象，10岁女孩，患大疱性表皮松解症（简称EB）。这是一种遗传罕见病，不传染，表现为皮肤脆弱，会因为日常的轻微摩擦而反复发作水疱。大约5万个新生儿中就有一个EB患儿，目前尚没有根治这种疾病的办法。

2003年8月，周密出生在一家妇产医院的特需产房，出产道时，助产师呀一声，对边上陪护的父亲周迎春讲：“你看，不是我弄的。”母亲徐玲见到周密的一条腿，红色的，她着急问：“小孩是不是残疾？”周迎春用平稳的口气安慰：“腿上的皮没长好。”

医生紧张地把周密包好，用救护车送往儿童医院。儿童医院的诊断是先天性皮肤缺损，但讲不出成因。

原本以为无非是需要植皮，但几日后，医生发觉水疱层出不穷，无奈让周密出院护理。出院第二天，上海瑞金医院确诊她为EB患者，而两年后，北京大学第一医院更确切地诊断她是RDEB-HS，这差不多是EB里最严重的亚型。

彼时，瑞金医院的皮肤科主任曾私下说养不活，他拿来医学书，对照着讲一些护理建议，让父母抱周密回家。有一回，在求医路上，徐玲对周迎春说：“只要孩子脑子没事，能写字，能走路，我就满意了”。

2

待病房时，周密整夜都哭，家人得轮流抱她。“沾手才不哭。”徐玲说，“护士不会抱她，她便索要更多补偿。”

周密不爱喝奶，后来发现她的口腔也有问题，长水疱。这些水疱还长在大腿上，胳膊肘下，遍及全身。父母按医生教授的方法包扎，包两条腿花去两小时，费时的包扎每天要进行。徐玲曾说：“此起彼伏，没完没了的水疱让人感到压抑和绝望，孩子疼痛的哭声让生活布满阴霾。”

家里挑选了性格最为开朗的奶奶主要照顾周密，年幼时，周密尤其喜欢趴在奶奶的胖肚子上睡觉。每个家庭成员都为持久的照料做出牺牲，徐玲辞工，做起了时

间活络的咖啡店生意，周迎春则在公司里尝试不同职位，避免频繁的出差或加班。

周密2岁时，周迎春在网上检索信息，发现了国际DEBRA网站。“当时像是找到了组织。”他说，这以前没人指导，也没患者交流，全是孤单的摸索。

他开始翻译DEBRA网站的内容，包含EB患儿的饮食、心理，乃至穿衣，先是译成中文给家里老人看。3年后，他把整个DEBRA网站的文献翻译完毕，建了博客，又通过博客认识了郑州病友“好好”一家。

“彼此觉得稀奇，以前只知道自己小孩得EB。”徐玲说，2005年夏天，他们索性去郑州住了一周，两家人达成共识：“患病是种不幸，但我们不是最倒霉的。”

“好好”的父母尽力让“好好”尝试各种事，包括健康小孩的专属。他们买了儿童泳池，灌入温水，让周密与“好好”进入体验，感受水的浮力。

周家人还跟着去爬山。“这些我们想象不能做的事，他们都去冲击极限。”徐玲说。

接着又结识了苏州的“乐乐”与“晨晨”，再是江苏的“雪绒花”。病友见面缓和了单户人家的孤独，对彼此都是慰藉。而博客交流不便，在2007年，“雪绒花”建立了第一个EB病友QQ群。

3

由DEBRA网站得知，EB病患的平均寿命大约是30岁。徐玲便坚持：“既然能养成年，还是要读书，不然长大了空虚。”

也是2005年，徐悲鸿幼儿园在周家居住的小区派传单，有个开放日，父母便带周密去尝试。那时是秋冬时节，周密穿两件毛衣，远看没有异样。接待的是陈老师，她问：“是去托班吧？小朋友叫什么？”说着便拉周密的手往教室走。敏感的徐玲已经看出老师发觉了皮肤问题，但老师没问，当没事一样牵周密进教室。“从来没人这样待周密，我和周密都有些吃惊，但不由自主跟进去。”徐玲说，平常奶奶带周密去散步，常有多事的人围来，纠缠问：孩子怎么烫伤了？

教室里的小孩在地上爬，闹成一团，周密吓傻了，

贴在徐玲的腿上不敢动。周迎春退却了：“回去吧，别碰着了”，但徐玲问周密：“你喜欢这里吗？下次还来吗？”吓得够呛的周密居然点点头。

家里有一本识字卡片，50 来张，徐玲哄周密：把字全认下来，老师才收你。周密花一周时间办到了。“她虽然不会表达，但想读书的愿望还是很强烈。”徐玲说。

但入学还要幼儿园准许，园长说：“我们讨论过了，这样的小孩，我们也不能剥夺她受教育的权利，让她来试试吧。”在包容下，周密进入了幼儿园，这为之后又入读小学、中学夯下基础。

4

同样在网络上，周迎春找到北大一院的朱学骏教授，朱是 EB 产前诊断的专家。这种诊断能通过羊水样本来提取胎儿的 DNA，从中对已知的突变点进行检测，继而判断胎儿是 EB 患者、不患病的基因携带者，还是健康人。

为了周密有一个亲密玩伴，也为了在父母年衰后有人继续照顾她，全家决定再要个孩子。在北大一院和上海新华医院的帮助下，2008 年，周衿出生。当确认周衿的皮肤是完好的，徐玲在产床上感慨：一切都是值得的。

在 EB 家庭，相较患儿，正常的孩子更容易受忽视。徐玲由此对周衿偏爱多些，而家里的其他成员更关照周密。

“小的不用管，自然就长大了。”徐玲说，正常孩子你养着是负担渐轻，而周密 10 岁大，仍是个宝宝，她扣扣子没力气，喝水杯也拿不稳，都需要人照顾。

周密羡慕周衿的皮肤好，亦以姐姐的姿态待妹妹，她觉得，妹妹的健康有其功劳——产前诊断取了周密的两截皮做基因突变点检测。

5

久病成医，周迎春在 2012 年创办了蝴蝶宝贝关爱协会，他也考虑将协会更名为更具象的“泡泡龙”，那是台湾地区对 EB 患者的昵称。

至 2012 年底，EB 病友的 QQ 群有 300 余成员，



这是一场不胜的战争。徐玲说，我特别希望周密的脖子是光溜溜的，可能一年中有这么一天，所有的疤都掉了，也没新的出来，但过一晚，她又挠了一脖子疤。



在 2013 年 1 月，协会开始统计全国患者的信息，收到 88 份反馈表，普查尚困难。

轻度的患者回避、排斥 EB 群体，期望被正常对待。而重症的患者受教育有限，以至都很难理解什么是隐性遗传。

周家的态度是：“我们采取接纳心态，在已有的情况下，希望生活少受影响。”

考虑到 EB 患者的寿命短，并且高考升学对体力也是伤害，徐玲计划，女儿在初中毕业后即考取美术专科。周密也接受自己没得选，只能学画画。

这样的规划都基于视力良好，但在 2013 年初，周密开始眼睛疼，如食道狭窄与手指粘连，这些都是 EB 引起的并发症，再过 10 年，她得皮肤癌的几率也会很高。

“老人的身体是往差的方向走，她接近这种状态。”周迎春说。

“这是一场不胜的战争。”徐玲说，“我特别希望周密的脖子是光溜溜的，可能一年中有这么一天，所有的疤都掉了，也没新的出来，但过一晚，她又挠了一脖子疤。”

有时包扎得痛苦，周密会问父亲：“那种药什么时候好？”周迎春对周密提过，美国有药厂在研发“蛋白疗法”。“我们现在是没有药，等有药了，面对的问题将是没有钱。”

另一种罕见病戈谢病，能通过酶替代治疗，但费用高昂至百万。周迎春指望政府在科研上支持罕见病研究，而国外有新药诞生，进口审批该加快，并进入医保报销范畴。“对公众来说罕见病占了万分之几，而对罕见病家庭，那是百分之百。”





1 3
2 4

- 1 8月10日，拆掉纱布后，周密在检查手臂上的水疱。
- 2 8月31日，每隔一周，周密会洗澡并彻底更换一次包扎。
- 3 8月6日，周密与妹妹周衿坐在蹦床上看电视。
- 4 12月1日，戴上分指纠正器的周密在读漫画书，这个自制器具能防止她手指粘连。





I 2
3

- I 9月12, 周密与同学排队准备早操。
- 2 9月13, 周密与同学结伴回家, 她的身形比同龄人来得娇小。
- 3 9月21日, 周密、周衿与EB病友在上海环球港见面。

