



88岁黎鸡：照料卧床女儿48年

人如其名，她如母鸡般将自己天生残疾的女儿藏于翼下，为其遮风挡雨近半个世纪

“我不会放弃她的，我会照顾她一直到我去世。”

8月10日，88岁的黎鸡对到访的羊城晚报记者说。广州市荔湾区大坦沙坦尾南四巷22号的一间低矮的房子，是黎鸡和48岁小女儿陈永金的安身之所。

人如其名，她如母鸡般将自己天生残疾的女儿藏于翼下，为其遮风挡雨，照料着女儿的日常生活。谁曾想到，这一护就是近半个世纪。

黎鸡在2016年被选为“广州好人”，她和陈永金就像二元一次方程里的“X”和“Y”，48年的相守让这个人生的方程成为了邻里的佳话，但这个方程的解却没人能想得出来，因为黎阿婆已经88岁了，谁来接棒？

8月初，广州知名志愿者尚丙辉发起的“广州好人支援计划”，将黎鸡列入其中。



黎鸡(左)和残疾女儿在家中接受记者采访

照顾习惯了没什么辛苦的

一转眼就过去了四十多年，丈夫也已离世了15年，儿女们都成家立业，黎鸡唯一的牵挂就是小女儿陈永金，她总是不放心别人来照顾她。对她来说，照顾小女儿已经是一种习惯。“她(陈永金)从小就和我睡的，没有跟其他人一起睡过。”黎鸡望着小女儿，一脸温柔。

说起这么多年来坚持照顾女儿的动力，黎鸡婆婆很是感慨，“出生到现在一直都是我照顾的，照顾习惯了没什么辛苦的，如果不照顾她，还有谁能照顾她呢？经历了这么多事情，我走开一下也不会放心。”

现在女儿不能走动，黎鸡不用再像以前一样担心女儿出去乱跑，但也有了别的烦恼。担心一转身女儿不小心摔倒地上，担心女儿弄脏衣物。而且只要她一走开，女儿就会乱叫，十分扰民。

看着母亲年纪越来越大，照顾妹妹越来越吃力，黎鸡婆婆的大儿子陈炳楷也曾想过，把妹妹送进养老院，但是黎鸡坚决不同意。“外面养老院的人哪有我对

她这么细心，我不会放弃她的，我会照顾她一直到我去世。”黎鸡说。

陈永金也有自己的脾气，她看起来也不愿离开家和母亲。如果有人说要把她送走，她会发出啾啾呀呀的声音表示反抗。哥哥姐姐们让她安静一点她不会听，只有母亲黎鸡叫她安静一点，她才会听话。陈永金只听母亲的话。

黎鸡老人说，陈永金一离开家里就会生病。有一次刚好有医生来社区免费做检查，陈炳楷几个兄弟姐妹一起把陈永金带去社区，想让医生给她看看，结果回到家后陈永金就开始发烧。去拍残联照片，回来也是生病，后来只能请拍照的人或者看病的人来家里。于是陈炳楷也打消了送妹妹去养老院的念头。

现在家里开支只靠着黎鸡婆婆仅仅三千元的退休金。“政府、邻里和志愿者们也送来一些生活用品，”黎鸡说，并不在乎能过得多么好，只要能跟女儿一起有口饭吃就是最大的满足。

最担心自己去世后女儿受欺负

对于未来，黎鸡婆婆想得不是很多。“我自己的后事不用怎么操心，简单的办一下就行。如果我去世了，她(陈永金)兄弟姐妹这么多，大家轮流来照顾她都行。我只是担心我不在了，会有人欺负她。街上邻里都经常提醒我，要看好她，不要让她被欺负，因为以前就有人想欺负她的。”

虽然黎鸡婆婆对未来很有信心，但是她的儿女们并没有计划好母亲离世后该怎么办。“我们只能走一步看一步，都是

有自己家庭的人。”大儿子陈炳楷说。

在黎鸡婆婆谈话的时候，床上的陈永金突然又啾啾呀呀地叫了起来。黎鸡婆婆拿起水，把她扶起来，一边给她喂水，一边轻轻地哼唱起了歌曲。

“我每次都会哼歌，我很喜欢听我唱歌，我们每晚一起听着收音机里的歌曲，我觉得比看戏还要开心。别人都说我唱得那么大声好像疯子，但是女儿喜欢，我就很高兴。”黎鸡婆婆说。

几十年没离家几里路

黎鸡婆婆已经好久没有出过门了，走得最远的距离也就是附近的小市场，因为要买点吃的。大部分日子，她的生活用品都由来看望她的子女、邻里和志愿者们顺便带过来的。

每天早上六点黎鸡婆婆就要起床，做饭、喂饭、打扫卫生……直到深夜才能睡。时不时要起来看看女儿，给失禁的女儿换衣物。

陈永金因为患有先天性聋哑和智力障碍，双腿发育不健全，长年卧床，大小便容易失禁，衣物都需要常常换洗，不然身上就会长褥疮。吃饭、上厕所和睡觉等，她的每一件事都离不开老母亲黎鸡。

黎鸡婆婆和女儿陈永金的家非常简陋，两张床，两张桌

子，几张椅子，厕所没有门，有些门窗甚至没有装玻璃。房子是黎鸡婆婆因病退休之后自己建的，那时候黎鸡婆婆的儿子也在盖房子，为了给子女减轻负担，她自己去码头捡各种沙石来做材料。

“你去村上随便问问，大家都知道这房子是我一个人检材料回来建好的，大家都知道的。”黎鸡婆婆说起自己建的房子十分自豪。常年在船上作业，她磨炼出了一身好力气和坚定的勇气，不愿麻烦他人。

家里有几条大狗，坦尾村里家家户户挨得很近，巷子很多，人多杂乱，因为以前撞见过别人欺负自己女儿，黎鸡婆婆担心照看不过来，特地养着这几条大狗来保护女儿。

最小的孩子最深的痛

黎鸡说几十年了她自己都没有舍得去看过一次医生，平时有点不舒服就煲些凉茶来对付。自己也没有得过什么大病，黎鸡婆婆认为是女儿带来的福气。“她(陈永金)这么命苦，就是帮家里分担了病痛，所以我和她兄弟姐妹才能健健康康。”

除了陈永金外，黎鸡婆婆还

生育了八个子女，大部分都出去成家立业了，只有大儿子、大女儿和二女儿偶尔来帮忙。“子女也要工作也有自己的家，能偶尔回来看望我就很满足了，我是吃了一辈子苦的人，希望子女们能轻松点，也不愿意他们受这个苦了。”黎鸡婆婆说。

黎鸡婆婆的八个子女都是在

船上出生的，一直在穗航公司的运沙船上工作，跟着船队出去作业的黎鸡婆婆，并没有条件去医院生育。陈永金是最小的一个，也是唯一一个在医院出生的女儿，因为那时黎鸡婆婆已经是四十岁高龄产妇了，没想到这个黎鸡婆婆认为出生最娇贵的女儿，没有娇贵起来，竟然比别的小孩多这么多不幸。

抚养女儿成为生活的全部

婆婆自嘲道，“以前在船上作业的时候，我救过很多掉落水里的人，也经常给船上的工人们煲凉茶喝，大家都认为我是个好心人。”

黎鸡还在船上工作的时候，女儿不小心掉进了河里三次，最终都被平安救起。于是她自己制作了一种独特的背带叫“绑仔绳”，总是把女儿背在背上。河里有她不愿面对的回忆，她有一个儿子就是不慎掉进了河里夭折的。

有空的时候，黎鸡婆婆会做很多这种独特的背带“绑仔绳”，送给周围的邻里，感谢他们的帮

助，希望这些背带能够保障孩子们的安全。

在陈永金还能下地走路的时候，有几次独自跑了出去，讲起这件事黎鸡婆婆还历历在目，十分紧张。那天是傍晚六点多，丈夫去开船，留下儿子和女儿们在没有盖好的房子里呆着。没有人照看的陈永金就跑了出去，周围都是池塘，还有很多大狗，黎鸡找得都要发疯了，最后发动全家人一起才找了回来。从此之后，黎鸡更加坚定了要照顾好女儿的决心，对女儿更加寸步不离。

罕见病发展中心主任黄如方：关注罕见病就是关注自己的未来

羊城晚报记者 李国辉 实习生 罗梓茵



「它就像调皮的小孩住在我身体里」

“只要有生命的传承，就有可能发生罕见病。我的父母都是健康的，生下了我却是有罕见病的。那么谁能保证自己的下一代，下下一代不会是罕见病患者呢？关注罕见病就是关注自己的未来。”黄如方如是说。

黄如方不仅是一名“假性软骨发育不全症”罕见病患者，近年来，他还与诸多罕见病关注者一起，成功将国际罕见病日（四年一度的2月29日）引入了中国，其领导的民间公益组织罕见病发展中心，旗下已扶助超过50家罕见病组织机构。

但如今，罕见病患者仍不得不面对的现实是，在全球7000种罕见病中，80%以上为遗传性疾病，95%的罕见病没有有效治疗方法；中国有超过1000万的患者，仍有60%以上的罕见病患者并未被诊断；全世界为数不多的罕见病治疗药物中，只有30%在国内上市，而绝大部分的已上市药物，患者家庭都无力承担。

“只要有生命的传承，就有可能发生罕见病”，这是黄如方呼吁大众关注罕见病最常说的话。

“假性软骨发育不全症”，又称“成骨不全症”或“脆骨病”，“瓷娃娃病”，是一种罕见遗传性骨疾病，发病率约十万分之三。黄如方从小就发现了自己与别人的不同之处，如今的他，仅有不到一米的身高。

“我这个疾病是一个渐进性的过程，它不是那种突发式的疾病。在我不懂事的时候，因为这个病，已经有人开始欺负我了，在我成长的过程中也不断有人欺负我。但是现在一步步走过来，我已经免疫了。”

黄如方告诉羊城晚报记者，很多罕见病人就是在这个过程中变得越来越消极，逐渐放弃自己的。

“我们常说‘疾病没有打败你，是你自己把自己打败了’，这是罕见病群体里普遍存在的问题。”黄如方接受了自己的不同之处，他走在北京的大街上，根本不会在乎别人异样的眼光。7年前，黄如方在北京地铁面带微笑，坦然自信地通过检票闸机时，也让公众认识了这一个在同事眼中的“一米老大”。

黄如方希望通过自己与罕见病的相处方式，去影响更多的罕见病患者。这样的想法，将他引导走上了罕见病的公益推广之路。

“我也有过消极，绝望的时候，但是我很清楚这样没有任何作用。我一直提倡的一种理念是：如何与罕见病和平共处？我认为，它就像一个调皮的小孩住在我身体里面，我就像在与他和平相处。”

早在2008年，从大学毕业开始已

经做了两年艾滋病公益项目的黄如方，和同是瓷娃娃病的王奕鸥一起，创立了瓷娃娃罕见病关爱中心和公益基金。他们的初衷是通过瓷娃娃罕见病关爱中心，倡导全社会加强对罕见病的关爱和救助，而这一个机构也逐渐成为全国范围内影响力和知名度最大的罕见病公益组织之一。

随着“瓷娃娃”公益基金影响力扩大，许多不同病种的罕见病患者也找上门，希望得到黄如方的帮助。但面对纷繁复杂的各类罕见病，仅凭“瓷娃娃”公益基金是力不从心的。

“罕见病患者的平均确诊时间需要5年，在中国仍有60%以上的罕见病患者并未被诊断。”黄如方告诉羊城晚报记者，中国有超过1000万罕见病患者，目前已知的7000种罕见病中，全国只有不到70种病种成立了自发的患者团体，这也意味着，其他99%的患者群体也同样是罕见病的观望者。

逐渐，一个想法在黄如方心中萌生，他希望创建一个在罕见病领域的枢纽型组织，从整体上关注罕见病，帮助更多的罕见病病种孵化、培育和创建病患者的组织。

2013年，黄如方创建的罕见病发展中心正式成立。在他的构想中，罕见病发展中心的职责，一要为病人提供信息上的服务，让患者知道自己得的罕见病究竟是怎么回事；二是对病人进行关怀与救助，建立病友会、救助家庭贫困患者等；三是要让社会对罕见病有更多更深入的了解；四是向政府和社会倡导罕见病事业上的政策，给政府提供决策参考。

罕见病：从「鲜为人知」到「广为人知」

据黄如方透露，至今为止，由罕见病发展中心从零到一培育出来的罕见病患者组织，已达30多家。它们涵盖了不同的病种，HAE（遗传性血管性水肿）、小飞侠（面肩胛骨型肌营养不良症）等等。

仅在2017年，罕见病发展中心就支持超过50家患者组织，间接为超过3000个患者家庭提供服务，并孵化出6家新患者组织。

“宣传罕见病本身没有阻力，但最大的困难在于坚持。”黄如方告诉记者，十年前，很多人连“罕见病”这三个字都没听说过。在这种情况下，要让他理解病人的困难，他是没办法想象的。

“所以，我们提出了一个口号叫‘改变从了解开始’。我们见到人就发传单，看到明星也一样。每一份传单并不起眼，但这个行业可以从当初的‘鲜为人知’发展到现在的‘广为人知’，靠的就是一份又一份传单。”

事实上，从“鲜为人知”过渡到“广为人知”，在近十年的中国罕见病事业发展中，有无数的“黄如方”们在进行着“接力棒”式的努力。经过多年努力，“黄如方”们也成功将2008年始被各国承认的“国际罕见病日”引

入中国——即每四年一次的2月29日。

2014年，在全球社交媒体上蔓延的“冰桶挑战”，进一步加快了罕见病的传播推广，渐冻症成为了社会舆论关注的焦点，也成为罕见病传播的一个标志性事件。类似这样的传播手段，“黄如方”们也在一直移植到其他病种上。

面肩胛肌营养不良症是一种表现为骨骼肌进行性无力和萎缩的罕见病，患病率为1/20000，全世界有70万患者。由于该疾病导致翼状肩胛，犹如一对小翅膀，所以这个群体也被称为“小飞侠”。

今年6月20日，是第三届世界FSHD（即面肩胛肌营养不良症）关爱日，黄如方领导的罕见病发展中心联合科普等社交软件发起了“橙子微笑挑战”，呼吁全社会关注罕见病，关注小飞侠。郭采洁、萧敬腾、关晓彤、柳岩、邓亚萍等20多位明星纷纷参与了这一挑战，点赞关注者达数百万人。

从2013年开始，罕见病发展中心开始每年举办中国罕见病高峰论坛，今年已是第七届。这一高峰论坛不仅是罕见病行业里规模最大的一次会议，还联结了罕见病行业内不同的利益相关

方，来共同讨论罕见病的相关问题，这不仅给公众和罕见病患者提供了一个了解罕见病的机会，也在逐步影响更多的医疗机构、药企。

“去年，一名西安的医生参加了我们的大会后，回去开始做罕见病的科研项目，希望将西安地区的罕见病工作做起来。”黄如方说，不仅如此，已经有更多的国外药企参与进来，调整在中国的市場布局。

尴尬的是，在中国，官方仍然没有针对罕见病的定义，罕见病立法在中国政策层面也有着重重阻碍。更具体的现实是，全世界为数不多的罕见病治疗药物中，只有30%在国内上市，而绝大部分的已上市药物，罕见病患者家庭都无力承担。黄如方与诸多罕见病组织、患者，都期盼国家能针对罕见病诊疗、药物研发、纳入医保目录等出台更多利好政策。

2018年5月11日，由国家卫生健康委等五部门联合制定的《第一批罕见病目录》正式公布，多达112种罕见病被列入这一具有官方指导意义的目录中，黄如方称，这也为广大的罕见病患者带来了福音，罕见病科研攻关、医疗保障、药品的准入审批等问题上未来也有了官方的参考和指导。

对话

谈罕见病诊疗

“至少约60%的罕见病患者未得到诊断”

羊城晚报：目前罕见病群体在诊断和治疗上还存在哪些问题？

黄如方：最基本的问题是罕见疾病的诊断率仍然非常低。目前，中国至少约60%的

罕见病患者还没有被科学地诊断出来；国内目前对于罕见病患者的诊断体系还不够完善，很多临床医生对罕见病不够了解，导致病人无法被诊断出来。

目前，国内基因检测技术在不断进步，罕见病的诊断率在逐步提高。现在一线城市的临床医生都在运用基因检测，很多医院还建立了相关的实验室。

谈用不起药

“以量还价是目前与药企的谈判策略”

羊城晚报：在罕见病群体中，存在“药神”吗？

黄如方：目前，缺医少药是罕见病群体面临的最基本的问题。据我了解，有一部分罕见病群体因为需要吃药，而国内又

没有这种药，所以只能靠海外代购，带回来再分给病人们吃。

同时，治疗罕见病的药一般比较昂贵，比如，庞贝病，基本上治疗费用是每年200万元人民币。

羊城晚报：从长远来看，应如何解决罕见病群体吃不起药的问题？

黄如方：首先，治疗罕见病的药价格在中国不应该这么贵，因为中国有庞大的病人群体，就有了与药企谈判的资

本——可以以量还价，这也是目前政府谈判的策略；第二，医疗费用要探讨一个多方支付的医保体系，既不是由患者自行承担，也不是由政府全部承担，还要引入商业保险、药企、慈善机构，病人自己也要出资。这样一来，病人的压力也小了，政府的负担也小了。假设某个病人原来买药一年需要200万元，而现在他一年只需要自己花十万元，他就有了活下去的希望。