

**ESTUDIO PRELIMINAR:  
OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA Y SEGURIDAD VIAL**

## Contenido

1.	JUSTIFICACIÓN Y ALCANCE DEL ESTUDIO .....	4
2.	INTRODUCCIÓN A LAS ENFERMEDADES RARAS Y SUS NECESIDADES ESPECIALES EN EL TRANSPORTE .....	7
2.1.	Primera aproximación a las enfermedades raras. ....	7
2.1.1.	¿Qué caracteriza a las ER?.....	9
2.1.2.	¿Cuáles son los principales problemas de quienes padecen una ER? .....	9
2.1.3.	¿Qué hacer ante el aislamiento social al que tienden los pacientes y la familia? ....	11
2.1.4.	En relación a la dependencia, ¿cuál es la situación de los afectados por una ER? ...	11
2.2.	Necesidades socio-sanitarias en España. ....	12
2.2.1.	El diagnóstico de las ER .....	13
2.2.2.	Atención sanitaria .....	14
2.2.3.	Situación actual y percepción de discriminación .....	15
3.	LA OSTEÓGENESIS IMPERFECTA.....	16
4.	MARCO JURÍDICO APLICABLE.....	21
4.1.	Contexto internacional y europeo .....	21
4.1.1.	La Convención sobre los derechos de las personas con discapacidad, hecho en Nueva York el 13 de diciembre de 2006 y ratificado por España el 23 de noviembre de 2007.....	21
4.1.2.	Recomendación 2009/C 151/02 del Consejo, de 8 de junio de 2009, relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras. ....	24
4.2.	Situación legal en España .....	25
4.2.1.	Real Decreto Legislativo 339/1990, de 2 de marzo, por el que se aprueba el Texto Articulado de la Ley sobre Tráfico, Circulación de Vehículos a Motor y Seguridad Vial, en la redacción ofrecida por Ley 6/2014, de 7 de abril. ....	25
4.2.2.	Real Decreto 1428/2003, de 21 de noviembre, por el que se aprueba el Reglamento General de Circulación .....	27
5.	RETOS EN EL ÁMBITO DEL TRANSPORTE Y SEGURIDAD VIAL. ....	31

---

5.1. Caso 1: Transporte ordinario o habitual de los afectados más severos de OI de Tipo II.	31
5.2. Caso 2: Traslados esporádicos de pacientes menos severos en busca de una segunda opinión médica o que han sufrido una fractura.....	33
6. TRABAJOS ANTERIORES Y PUNTO DE PARTIDA.....	377
6.1. Estudio de Fundación MAPFRE del año 2012.....	377
6.2. Documento de revisión de soluciones técnicas elaborado por AHUCE en 2014 .....	39
7. ASPECTOS TÉCNICOS Y SOLUCIONES EXISTENTES. ....	40
7.1. La normativa de homologación de sistemas de retención infantil. Homologaciones específicas .....	41
7.2. Soluciones existentes identificadas .....	44
7.3. Innovaciones. ....	59
7.4. Catalogación.....	60
8. ASPECTOS CIENTÍFICOS. ....	65
8.1. Variabilidad antropométrica.....	65
8.2. Fragilidad ósea.....	67
8.3. Avances clínicos.....	68
8.4. Los sistemas de retención.....	69
8.5. Las recomendaciones de uso.....	73
9. CONCLUSIONES. ....	74
9.1. Aspectos técnicos .....	74
9.2. Aspectos jurídicos.....	76
9.3. Aspectos científicos .....	77
10. PROPUESTAS PRIORITARIAS DE ACCIÓN. ....	78
REFERENCIAS .....	82
ANEXOS .....	84

## 1. JUSTIFICACIÓN Y ALCANCE DEL ESTUDIO

La Comunicación de la Comisión al Parlamento Europeo, al Consejo, al Comité Económico y Social Europeo y al Comité de las Regiones "*Hacia un espacio europeo de seguridad vial: orientaciones políticas sobre seguridad vial 2011-2020*" (Comisión Europea, 2010), establece un plan ambicioso destinado a reducir a la mitad el número de fallecidos en las carreteras europeas en los próximos diez años, conjugando una serie de propuestas y medidas enfocadas a la mejora de los vehículos, las infraestructuras y el comportamiento de los usuarios. El Parlamento Europeo, a su vez, también aprobó en el año 2011 una resolución sobre la seguridad vial 2011-2020 (Parlamento Europeo, 2011). Las orientaciones europeas de seguridad vial identifican siete objetivos para la década 2010-2020 en el ámbito de la Unión Europea, proponiendo para cada uno de ellos acciones a nivel nacional y de la UE.

Entre los objetivos destacan por su importancia: la implantación de «sistemas de cooperación» para que los vehículos intercambien datos e interactúen con las infraestructuras y con los demás vehículos (Objetivo nº4); *la mejora de los servicios de emergencia y atención tras las lesiones* enfatizando la necesidad de introducir medidas, por ejemplo, en materia de seguridad de los vehículos, coordinación de las intervenciones, etc. (Objetivo nº6); y muy en particular *la protección de los usuarios más vulnerables de la carretera* (Objetivo nº7), subrayando que algunos usuarios -como las personas de edad avanzada o las personas con discapacidades- presentan una "fragilidad" independientemente de su papel en el tráfico. En relación a las personas con discapacidad la Comunicación admite que los conocimientos sobre el tema todavía son muy limitados y se requieren esfuerzos de investigación focalizados, por ejemplo, sobre los criterios médicos de las evaluaciones de aptitud física para la conducción.

Por otra parte, es necesario poder evaluar los beneficios sociales de las medidas que se puedan adoptar en un futuro por otros países para mejorar la seguridad de los usuarios vulnerables (conductores de vehículos de dos ruedas, ciclistas, peatones, ancianos y personas con movilidad reducida), así como actualizar los conocimientos existentes sobre las causas y circunstancias de los accidentes en Europa para todos los usuarios de la carretera. Y es que una enfermedad rara como la que nos ocupa, no es algo lejano que suceda en lugares remotos.

En lo referente a las personas con discapacidad, reconocidas también como usuarios vulnerables, la información y los estudios disponibles todavía son insuficientes para desarrollar medidas y propuestas de acción concretas. La Estrategia de Seguridad Vial 2010-2020 de la Dirección General de Tráfico asume los distintos objetivos y acciones propuestas por la Comisión Europea pero sin evaluar la incidencia específica de la discapacidad en la siniestralidad vial, como contrariamente ocurre con los niños, personas de edad avanzada, y otros usuarios no motorizados como peatones o ciclistas.

En la misma línea, El balance de siniestralidad vial en España de la DGT para el año 2013 -como también ocurre en estudios europeos ("Road Safety Vademecum. *Road safety trends, statistics and challenges in the EU 2011-2012*" elaborado por la Comisión Europea) o mundiales ("*Global status report on road safety 2013: supporting a decade of action*" publicado por la Organización Mundial de la Salud)- utiliza para analizar las cifras de siniestralidad distintos parámetros como la edad, el sexo de las víctimas, o la posición que ocupan en el accidente (conductor de vehículos o ciclomotores, ocupante de los anteriores, ciclistas, peatones, transporte colectivo...). En estos estudios, el padecimiento de algún grado de discapacidad no figura entre los factores o parámetros utilizados. La falta de información se agrava cuando la discapacidad está asociada al padecimiento de una enfermedad rara, a pesar de que en determinados casos y circunstancias las personas afectadas por este tipo de enfermedades tienen necesidades específicas como usuarios de las vías públicas, precisando para éstas de respuestas por parte de las instituciones -y de la sociedad en general- también específicas. Es el caso de las personas afectadas por osteogénesis imperfecta.

En el marco concreto de las enfermedades raras, la Recomendación del Consejo de la Unión Europea de 8 de junio de 2009 *relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras* (2009/C 151/02) advierte que, a pesar de la baja prevalencia de cada una de las enfermedades raras y su especificidad, la gran variedad de este tipo de enfermedades se traduce en una elevada cifra total de población afectada (en Europa existen entre 5000 y 8000 enfermedades raras diferentes que afectan a entre el 6-8% de la población en algún momento de su vida) y exige utilizar un enfoque global basado en esfuerzos especiales y combinados con el fin de *"mejorar la calidad de vida y el potencial socioeconómico de las personas afectadas"* (Considerando 6º de la Recomendación). Por este motivo, el Consejo recomienda a los Estados miembros *"elaborar y aplicar planes o estrategias para las enfermedades raras en el nivel adecuado"* (Apartado I 1 de la Recomendación).

Como veremos con más detalle, dentro de las enfermedades raras la osteogénesis imperfecta -conocida también como enfermedad "de los huesos de cristal"- es un ejemplo claro de cómo las personas afectadas y sus familiares sufren una merma importante de seguridad cuando participan de la vida social como usuarios de las vías públicas, particularmente cuando se desplazan como ocupantes de vehículos en carretera.

Con el objetivo de acotar el alcance del Estudio nos centraremos precisamente en la situación y necesidades de las personas afectadas por osteogénesis imperfecta (en adelante OI). Esto responde a que las personas gravemente afectadas tienen severas deformidades que pueden desaconsejar el uso de dispositivos de protección estándar y no adaptados a sus necesidades, como cinturones de seguridad o sistemas de retención infantil, por cuanto no sólo no se adaptan a sus deformidades, sino que además pueden llegar a incrementar el riesgo de fracturas. En la actualidad son los familiares quienes fabrican artesanalmente cucos o moisés para llevar a los afectados. Esta opción no está exenta, como luego veremos, de eventuales sanciones administrativas o incluso de responsabilidades civiles y penales en caso de accidente.

La elaboración de un Informe que permita avanzar en la consecución de los fines propuestos en la Recomendación 2009/C151/02, aconsejó la constitución de un grupo de trabajo multidisciplinar integrado por distintos expertos y por asociaciones de personas afectadas por este tipo de enfermedades, bajo la dirección del Fiscal de Sala Coordinador de Seguridad Vial. La formalización del grupo de trabajo se plasmó en la firma del Convenio de Colaboración que figura como Anexo I.

En este contexto y siguiendo las directrices de la Recomendación 2009/C151/02, el presente Informe pretende aportar conocimientos, propuestas y líneas de acción para el diseño e implementación de una estrategia eficaz orientada a mejorar la seguridad de los usuarios de las vías de circulación afectados por enfermedades raras, como colectivo especialmente vulnerable.

## **2. INTRODUCCIÓN A LAS ENFERMEDADES RARAS Y SUS NECESIDADES ESPECIALES EN EL TRANSPORTE**

### 2.1. Primera aproximación a las enfermedades raras.

Las enfermedades raras (ER) son aquellas que presentan una baja incidencia en la población. La Dirección General de Salud Pública de la Comisión Europea conceptúa como raras "aquellas enfermedades, incluidas las de origen genético, que son crónicamente debilitantes o potencialmente mortales y las cuales tienen tan poca prevalencia que se necesitan esfuerzos especiales combinados para combatir las." Para ello, la citada Comisión define "baja prevalencia" como aquella que afecta a menos de 5 de cada 10.000 recién nacidos vivos.

Ahora bien, en contra de lo que pudiera pensarse, las patologías poco frecuentes acaban afectando a un gran número de personas directa o indirectamente, apuntando la Organización Mundial de la Salud (OMS) que existen cerca de 7.000 enfermedades raras que afectan al 7% de la población mundial. De hecho, hoy en día no es extraño padecer una

enfermedad rara: se estima que entre el 6 y el 8% de la población mundial está afectada. En España 3 millones de personas y en Europa 27 millones aproximadamente.

Desde la perspectiva médica, las ER se caracterizan por su heterogeneidad. Existe un gran número de ER, a lo que se suma que los desórdenes y sintomatología varía no sólo de enfermedad a enfermedad, sino también dentro de la misma patología en función de la persona que la padece. Así, la misma condición puede tener manifestaciones clínicas muy diferentes de una persona afectada a otra. Varias discapacidades pueden coexistir en una persona determinada, y ésta es definida entonces como paciente con minusvalías múltiples. Si nos centramos en la población afectada por este tipo de enfermedades en España, la fotografía que encontramos es la siguiente:

- Alrededor de 10.000 personas afectadas por diversos tipos de anemia (talasemia, células falciformes...)
- Cerca de 6.000 personas afectadas de "Esclerosis Lateral Amiotrófica"
- De 4.000 a 5.000 enfermos afectados de "Fibrosis Quística"
- 5.000 casos de "Esclerodermia"
- 3.000 enfermos afectados de "Miopatía de Duchenne"
- Entre 2.000 y 3.000 casos de Osteogénesis Imperfecta
- De 250 a 300 afectados por "leucodistrofias"
- 200 casos de la "Enfermedad de Wilson"
- 100 casos de la "Enfermedad de Pompe"
- 150 casos de "Anemia de Fanconi"
- 80 casos del "Síndrome de Apert"
- 6 casos del "Síndrome de Joubert"

### *2.1.1. ¿Qué caracteriza a las ER?*

En su mayor parte, se trata de enfermedades hereditarias, crónicas y degenerativas. De hecho, el 65% de estas patologías son graves e invalidantes, siendo sus indicadores principales:

- Se manifiestan desde la gestación (todas las hereditarias).
- Comienzo precoz en la vida (2 de cada 3 aparecen antes de los dos años de vida).
- Dolores crónicos (1 de cada 5 enfermos).
- El desarrollo de déficit motor, sensorial o intelectual en la mitad de los casos, originan una discapacidad en la autonomía (lo cual sucede en 1 de cada 3 casos).
- En casi la mitad de los casos el pronóstico vital está en juego, ya que a las enfermedades raras se le puede atribuir el 35% de las muertes antes de un año, del 10% entre 1 y 5 años y el 12% entre los 5 y 15 años de edad.

### *2.1.2. ¿Cuáles son los principales problemas de quienes padecen una ER?*

Los principales problemas de quienes padecen una ER son:

- Falta de acceso al diagnóstico correcto. El período entre la emergencia de los primeros síntomas y el diagnóstico adecuado implica retrasos de alto riesgo, así como diagnósticos erróneos que conducen a tratamientos inadecuados. De hecho, a menudo se hace referencia en estos casos al "laberinto del pre-diagnóstico".
- Falta de información. Tanto sobre la enfermedad misma como dónde obtener ayuda. En este sentido, es importante destacar la falta de referencia a profesionales cualificados y especializados en ER puesto que en muchos casos son inexistentes.

- Falta de conocimiento científico. Esto origina dificultades para desarrollar las herramientas y definir la estrategia de los productos terapéuticos, así como los mecanismos médicos apropiados.
- Problemas de integración social, escolar y laboral. Vivir con una enfermedad rara tiene implicaciones en todas las áreas de la vida, tanto en la educativa, elección del trabajo futuro, tiempo de ocio con los amigos o en la vida afectiva. Puede llevar a la estigmatización, aislamiento, exclusión de la comunidad social, discriminación para la suscripción del seguro (seguro de vida, seguro de viaje, hipoteca, etc.) y, a menudo, a oportunidades profesionales reducidas. Esta última, evidentemente, constituye una cuestión de gran relevancia.
- Falta de apropiada calidad del cuidado de la salud. Combinando las diferentes esferas de conocimientos técnicos necesitados por los pacientes de enfermedades raras, tales como fisioterapeuta, nutricionista, psicólogo, etc., los pacientes pueden vivir durante varios años en situaciones precarias, sin atención médica competente, incluyendo intervenciones de rehabilitación, permaneciendo excluidos del sistema del cuidado sanitario, incluso después de haberse hecho el diagnóstico.
- Alto coste de los pocos medicamentos existentes y de los cuidados específicos. El gasto adicional de hacer frente a la enfermedad, tanto en ayudas humanas como técnicas, combinado con la falta de beneficios sociales y reembolsos, causa un empobrecimiento de la familia y aumenta dramáticamente la desigualdad de acceso al cuidado para los pacientes.
- Desigualdad en la accesibilidad al tratamiento y el cuidado. Tratamientos innovadores están, a menudo, desigualmente disponibles a causa de los retrasos en la determinación del precio o en la decisión de reembolso, falta de experiencia de los médicos que tratan (no hay médicos suficientes implicados en las pruebas clínicas de enfermedades raras) y la ausencia de recomendaciones sobre tratamientos consensuados.

*2.1.3. ¿Qué hacer ante el aislamiento social al que tienden los pacientes y la familia?*

La familia, por razones diversas, corre un grave riesgo de aislamiento social. Dejan de participar en la vida cotidiana. Dejan su trabajo por atender al afectado, en la mayoría de las ocasiones la carga de los cuidados les ocupa tanto tiempo que no pueden corresponder al entorno como lo venían haciendo. El resultado, precisamente cuando la familia necesita más contacto, la tendencia al aislamiento social. Los afectados tienen los mismos problemas de integración social, pero además sufren procesos de agravamiento que les obligan a la hospitalización, procesos degenerativos y gran dependencia del ámbito hospitalario. Todo ello dificulta su integración. Los amigos no saben cómo reaccionar ante el enfermo, a veces les resulta incómoda la relación y disminuyen los contactos. La familia y el enfermo necesitan:

- Apoyo emocional.
- Información clara sobre el curso de la enfermedad.
- Ayuda material (limpieza de la casa, cuidado de los hijos, a veces del enfermo, compras, comida, transporte, gestiones ante el sistema sanitario, etc.).

*2.1.4. En relación a la dependencia, ¿cuál es la situación de los afectados por una ER?*

La dependencia que generan las ER es muy variada dependiendo del tipo de patologías. En general, implican un deterioro importante de la calidad de vida, mayor cuando el curso de éstas es degenerativo, como ocurre en buena parte de ellas. Existen enfermedades que desembocan en un proceso de dependencia, bien porque cursen con una demencia, bien porque lleven asociada una discapacidad. Como consecuencia, toda la familia se ve afectada por la enfermedad.

- Los afectados buscan información por todos los medios a su alcance.

- El médico debe ser el coordinador de toda la información.
- Se necesitan modelos socio-asistenciales flexibles para abordar estas enfermedades.

Si atendemos a los resultados del Estudio ENSERio I (2009) y el Estudio de Dependencia de Enfermedades Raras de la Comunidad de Madrid (2014) encontramos que el 70,64% de los casos examinados posee el certificado de discapacidad. El 18,90% no lo posee ni lo ha solicitado. El resto de los afectados se encuentra en proceso de solicitarlo o bien se lo han denegado por considerar que su enfermedad rara no era discapacitante (un 4,65%).

Entre los que sí lo poseen, el 43,20% ha sido valorado con un grado de discapacidad que oscila entre el 33 y el 64%, un 28% con un grado entre el 65 y el 74%, y un 27,79% con un grado igual o mayor del 75%. Predominan, por tanto, las valoraciones del menor grado de discapacidad, aunque es destacable que más de un cuarto tienen valorado un grado máximo.

El grado de discapacidad va a tener importantes consecuencias posteriormente en la atención y los apoyos que reciban los afectados, incluidos los que tienen que ver con la movilidad reducida.

El Estudio ENSERio I refleja que las personas con enfermedades raras precisan apoyo para algunas actividades básicas y avanzadas de la vida diaria, principalmente en su vida doméstica (el 44,06% de los afectados), para desplazarse (42,10%), relacionadas con la movilidad (39,58%), para el ocio y el tiempo libre (36,83%), para la actividad educativa o laboral y el autocuidado (31,75%).

## 2.2 Necesidades socio-sanitarias en España.

La Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) y Obra Social Caja Madrid publicaron en 2009 el Estudio de Necesidades Socio-sanitarias de las personas con enfermedades raras en España (Estudio

ENSERio). Este pionero informe arroja por primera vez datos científicos sobre la verdadera situación a la que cada día se enfrentan las familias que tienen una enfermedad poco frecuente. El Estudio ENSERio pone sobre la mesa una sencilla imagen: los afectados por enfermedades raras son peregrinos, viajeros permanentes en busca de un diagnóstico y tratamiento. Las familias sufren de forma crónica las grandes dificultades de su enfermedad, agravadas por la escasez de dispositivos de ayuda, específicos para su patología. El estudio marca, por tanto, un hito al recoger por primera vez datos respecto al diagnóstico, atención socio-sanitaria, apoyos y asistencia por motivo de discapacidad, inclusión social y laboral del colectivo, así como percepción de su situación actual.

Los afectados por enfermedades raras son peregrinos, viajeros permanentes en busca de un diagnóstico y tratamiento

### *2.2.1. El diagnóstico de las ER.*

El promedio de tiempo estimado que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas hasta la consecución del diagnóstico es de 5 años. En uno de cada cinco casos transcurren 10 o más años hasta lograr el diagnóstico adecuado. El retraso diagnóstico tiene diversas consecuencias. La más frecuente, no recibir ningún apoyo ni tratamiento (40,9%). Haber recibido un tratamiento inadecuado (26,7%) y el agravamiento de la enfermedad (26,8%).

Prácticamente la mitad de los afectados ha tenido que viajar en los últimos 2 años fuera de su provincia a causa de su enfermedad. De estas personas, cerca del 40% se ha desplazado 5 o más veces en busca de diagnóstico o tratamiento. El 17% de los pacientes no ha podido viajar aunque lo ha necesitado.

Prácticamente la mitad de los afectados ha tenido que viajar en los últimos 2 años fuera de su provincia a causa de su enfermedad. De estas personas, cerca del 40% se ha desplazado 5 o más veces en busca de diagnóstico o tratamiento. El 17% de los pacientes no ha podido viajar aunque lo ha necesitado

Por otro lado, el médico también se encuentra con dificultades a la hora de diagnosticar y tratar una ER. Así, la baja frecuencia de estas enfermedades hace que no se puedan tener casos suficientes para adquirir experiencia por parte de los profesionales:

- Dificultad para hacer estudios sobre estas enfermedades.
- Ante la dificultad diagnóstica, el médico tiende a inhibirse derivando a otros profesionales. Muchas veces no conocen si existen centros que puedan orientarles. Al ser enfermedades muy heterogéneas dificultan la información sobre las mismas.
- No hay suficiente presupuesto para la investigación.

### *2.2.2. Atención sanitaria.*

El 46,6% de las personas no se sienten satisfechos con la atención sanitaria que reciben por motivo de su enfermedad. Para más del 40% de las personas, las razones es que reciben un tratamiento que consideran inadecuado o bien no disponen del tratamiento que necesitan. El 72% considera que al menos alguna vez ha sido tratado de un modo inadecuado por algún profesional sanitario como consecuencia de su enfermedad, principalmente por falta de conocimientos sobre la enfermedad (el 56%). Para el 36% de los afectados la cobertura de los productos sanitarios por parte de la Sanidad Pública es escasa o nula. En el 85% de los casos, estos medicamentos coadyuvantes y productos sanitarios son tratamientos continuos o de larga duración. Sólo el 6% de los afectados utiliza

medicamentos huérfanos<sup>1</sup>. De ellos, el 51% de las familias tienen dificultades para acceder a los mismos.

El coste del diagnóstico y tratamiento de la enfermedad supone cerca del 20% de los ingresos anuales de cada familia afectada. En términos absolutos, esto supone una media de más de 350 euros por familia y mes, una cifra muy representativa del alto coste que supone la atención a las enfermedades poco frecuentes. Los gastos que han de ser cubiertos se relacionan en la mayoría de casos con la adquisición de medicamentos y otros productos sanitarios (50% de las personas), el tratamiento médico quirúrgico, fisioterapéutico o psicológico (43%), las ayudas técnicas y la ortopedia (30%), el transporte adaptado (27%), la asistencia personal (23%) y la adaptación de la vivienda (9%).

### *2.2.3. Situación actual y percepción de discriminación.*

El 75% de la muestra se ha sentido discriminada al menos en alguna ocasión por motivo de su enfermedad. Los principales ámbitos en los que las personas se sienten discriminadas son, por este orden, en el disfrute de su ocio (un 32%), en la atención sanitaria (32%), en el ámbito educativo (30%) y en las actividades de la vida cotidiana (30%).

Más de un 70% de los afectados posee el certificado de discapacidad, aunque el 35% aseguran que no están satisfechos con el grado reconocido, normalmente porque consideran que no se les hizo una valoración adecuada por falta de conocimiento acerca de la enfermedad. A pesar de que el 70% dispone de certificado de discapacidad, sólo uno de cada cinco tiene el reconocimiento, y de éstos sólo uno de cada tres ha recibido ya prestación. La media de dedicación al cuidado de un afectado es de cinco horas diarias.

---

<sup>1</sup> El Reglamento (CE) N° 141/2000 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 16 de diciembre de 1999, sobre medicamentos huérfanos, establece en su artículo 3 que un medicamento ha de ser declarado «medicamento huérfano» si se destina al diagnóstico, prevención o tratamiento de una afección que ponga en peligro la vida o conlleve una incapacidad crónica y que no afecte a más de 5 personas por cada 10 000 en la Comunidad en el momento de presentar la solicitud.

Por lo general, necesitan apoyos para desarrollar actividades básicas y avanzadas de la vida diaria, principalmente en su vida doméstica (44%), desplazamientos (42%) o movilidad (39%). Sólo uno de cada diez no necesitaría ningún tipo de apoyo. Lo más habitual es que los apoyos que se requieran sean dispensados por los propios familiares residentes en el hogar, principalmente los padres (un 41%), pero también hermanos (17%), cónyuges o parejas (14%) o abuelos (10%). Un 41% de los casos han perdido oportunidades laborales. En un 37% se ha tenido que reducir la jornada laboral y en un 37% se han perdido oportunidades de formación.

Por lo general, necesitan apoyos para desarrollar actividades básicas y avanzadas de la vida diaria, principalmente en su vida doméstica (44%), desplazamientos (42%) o movilidad (39%)

En definitiva, el término de enfermedad rara es un concepto todavía nuevo, que necesita diseñar un modelo de intervención sanitaria distinto al de las enfermedades más frecuentes. Entender esto ayudará a que la administración pueda invertir recursos tanto humanos como materiales para el desarrollo de programas específicos que aborden el problema de las ER.

### 3. LA OSTEÓGENESIS IMPERFECTA

Las normativas y leyes de seguridad vial de hoy en día obligan a todos los ocupantes de un vehículo a motor a seguir unos cumplimientos y normas para que su seguridad en carretera sea lo mayor posible. Pero, en algunos casos, resulta imposible aplicar estas leyes por diferentes motivos: estructura corporal, tamaño, debilidad ósea, etc.

Esto ocurre con una de las enfermedades llamada rara por su baja prevalencia (1 de cada 15.000 nacidos vivos): la Osteogénesis Imperfecta (OI), más comúnmente conocida como enfermedad de los "huesos de

cristal". En España se estiman unas 2.000-3.000 personas las afectadas, pero sólo hay unos 500 casos diagnosticados.

Uno de cada 15.000 nacidos vivos padece la Osteogénesis Imperfecta (OI), más comúnmente conocida como enfermedad de los "huesos de cristal". En España se estiman unas 2.000-3.000 personas las afectadas pero solo hay unos 500 casos diagnosticados.

La OI es un trastorno genético que se caracteriza principalmente por la formación imperfecta de los huesos ya que afecta a diversos tejidos. Los genes mutados más frecuentes son los llamados COL1A1 y COL1A2 que se localizan en los cromosomas 7 y 17. Pero cada vez son más numerosos los genes descubiertos que están implicados en la manifestación de la enfermedad y cuya mutación desencadena una alteración concreta dentro de la larga vía metabólica de la síntesis de las tres cadenas polipeptídicas del colágeno tipo I. Esta alteración, motivada por aminoácidos (Glicina, Cistina), produce una variación en la estructura helicoidal del colágeno, por lo que se ven modificados los espacios destinados para la fijación del calcio. Las alteraciones también pueden ocasionar una menor síntesis de colágeno. O pueden favorecer la activación de los osteoclastos y de las proteínas que éstos producen, encargados de la destrucción del hueso. La cantidad de posibilidades de alteración es muy elevada y, como consecuencia, aparecen los distintos tipos de OI.

Esto es en resumen la etiopatogenia de la enfermedad: el hueso es un tejido en continua renovación, se sintetiza y se reabsorbe. Ambas acciones se mantienen en un equilibrio controlado biológicamente. Si el colágeno que se produce es anómalo no se depositan en él los iones de calcio o si la producción de colágeno es menor, se depositan menos. En ambos casos el hueso es más porótico. Si la acción de destrucción, de reabsorción ósea es mayor y supera a la de formación el tejido óseo también será más osteoporótico.

El hueso es el principal tejido del organismo afectado porque la mayoría del colágeno del osteoide es tipo I. Y la mayoría del colágeno tipo I se encuentra en el hueso. Cualquiera de los tres mecanismos descritos dará lugar a un hueso más frágil, a veces extremadamente frágil. Como consecuencia de todo ello, algunas veces los huesos se fracturan sin un motivo aparente.

Por la citada variabilidad etiopatogénica, las manifestaciones clínicas de la enfermedad pueden ser muy diferentes, desde una situación de casi normalidad a sufrir numerosas fracturas y deformidades.

En los casos más graves el paciente sufre fracturas con mucha frecuencia por traumatismos banales o sin ellos. A veces las fracturas son intraútero. Asocia graves deformidades sobretodo en los huesos largos, más en los huesos de carga, aunque esta enfermedad afecta a todos los huesos. En esto radica su gravedad: las fracturas de repetición y las deformidades óseas pueden conducirles a una situación de dependencia física muy importante. Las graves consecuencias de algunas de estas deformidades pueden poner en peligro su vida (grandes deformidades costales, escoliosis malignas o la impresión basilar).

Otros tejidos del organismo en los que existe el colágeno tipo I son la dentina de los dientes, por ello pueden padecer dentinogénesis imperfecta.

La afectación de la cadena de huesecillos del oído medio provocando una hipoacusia a edades muy tempranas y la hiperlaxitud articular, son otras de las manifestaciones más graves de la enfermedad. En menor frecuencia presentan alteraciones oculares o de las válvulas cardíacas entre otras.

La OI también puede causar músculos débiles, huesos y dientes quebradizos, una columna desviada y pérdida del sentido del oído. La causa es un defecto genético que afecta la producción de colágeno, una proteína que ayuda a conservar huesos resistentes

Generalmente, el gen defectuoso se hereda de uno de los padres. Como todas las enfermedades genéticas, la mutación puede transmitirse a los descendientes de distintas formas, autosómica dominante o autosómica recesiva. Pero el paciente puede no tener antecedentes familiares y darse en él una mutación "ex novo" (un cambio genético aleatorio). El será entonces transmisor de la enfermedad en las formas descritas.

El tratamiento actual es muy eficaz aunque no resuelve la causa de la enfermedad (la mutación genética o la anomalía en el colágeno): es decir, no existe una cura pero los síntomas pueden controlarse. Se basa en la administración periódica de unos medicamentos que son los bifosfonatos que mejoran el tejido óseo, el tratamiento fisioterápico y el quirúrgico. Por otra parte, el tratamiento quirúrgico consiste en la corrección de las deformidades: el hueso curvado se pone recto y se mantiene así merced a unos clavos que se insertan en su interior y que crecen al tiempo que crece el hueso del niño. Además estos clavos le protegen y evitan otras fracturas. El niño con OI necesita en muchas más ocasiones el tratamiento quirúrgico de las fracturas, que los niños que no padecen esta enfermedad. El tratamiento de esta enfermedad puede incluir ejercicio, analgésicos, fisioterapia, sillas de ruedas, aparatos dentales y cirugía.

Se puede evitar la enfermedad en los hijos con padres ya diagnosticados de OI. Conociendo el gen mutado en el ascendiente afecto y mediante la fertilización in vitro, puede hacerse una selección embrionaria y evitar el nacimiento de un niño con la enfermedad. A partir de éste, se para la transmisión de la enfermedad y desaparece en esa línea familiar.

En la OI, al no ser una enfermedad simple, es difícil predecir con exactitud las complicaciones que tendrá la persona afectada. Así, son pocos los pacientes con OI que presentan todos los síntomas característicos, pudiendo variar su severidad (desde el desarrollo de una vida prácticamente normal, hasta la letalidad precoz).

En lo que respecta a los derechos de las personas como usuarios de las vías públicas, en particular como ocupantes de vehículos, aquellos afectados por OI sufren un plus de peligro y por tanto están expuestos a riesgos mucho más elevados que el resto de usuarios.

Además, en esta patología como en otras hay diferentes tipos o gravedades de la afectación, lo que conlleva diferentes necesidades de accesorios para su transporte. Los afectados con mayores retos son los del tipo II y III (son las personas con el mayor grado de afectación). Por sus deformidades físicas, debilidad ósea, tamaño reducido y constitución en general no es posible sentarlas en las sillas homologadas convencionales para su transporte en vehículos particulares. De hecho, se necesitaría otro tipo de soluciones técnicas adecuadas a cada persona, que fueran más funcionales y que estuvieran homologadas para su transporte más seguro y cómodo.

Por sus deformidades físicas, debilidad ósea, tamaño reducido y constitución en general no es posible sentarlas en las sillas homologadas convencionales para su transporte en vehículos particulares

Por otro lado, en esta enfermedad no solo los niños padecen los problemas indicados durante el transporte, ya que los adultos también sufren la inseguridad vial por las mismas circunstancias.

Desde el punto de vista de la inseguridad vial en la OI no se puede diferenciar a los niños de los adultos

Por todos los motivos aquí expuestos, y tal y como anticipábamos en el apartado introductorio, el presente Estudio se centrará en este tipo de enfermedad.

#### 4. MARCO JURÍDICO APLICABLE.

##### 4.1. Contexto internacional y europeo.

En la actualidad no existe ninguna normativa a nivel internacional o europeo que aborde la problemática específica de las personas que padecen OI (o, en general, enfermedades raras) desde el punto de vista de la seguridad vial y por tanto en su condición de usuarios de las vías públicas.

Existe un marco genérico de reconocimiento de derechos de las personas con discapacidad en la Convención de Naciones Unidas *sobre los derechos de las personas con discapacidad* que contempla unas directrices claras dirigidas a los Estados firmantes (entre los que se encuentra España) sobre la necesidad de realizar todos aquellos ajustes que sean necesarios para suprimir barreras y procurar el pleno goce de los derechos por parte de las personas que padecen algún tipo de discapacidad. En el ámbito europeo, la Recomendación 2009/C 151/02 del Consejo, de 8 de junio de 2009, *relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras* y centrada fundamentalmente en los aspectos médicos y científicos de estas enfermedades, también puede servir de referencia para abordar las necesidades y soluciones técnico-normativas de las personas afectadas por OI en el ámbito de la seguridad vial.

*4.1.1. La Convención sobre los derechos de las personas con discapacidad, hecha en Nueva York el 13 de diciembre de 2006 y ratificado por España el 23 de noviembre de 2007.*

La Convención, cuyos principios, directrices y derechos reconocidos son de plena aplicación a las personas que sufren algún tipo de discapacidad asociada a la OI, reconoce la importancia de incorporar las cuestiones relativas a la discapacidad como parte integrante de las estrategias pertinentes de desarrollo sostenible, consagrando como propósito en su artículo 1º el "*promover, proteger y asegurar el goce pleno y en condiciones de igualdad de todos los derechos humanos y libertades fundamentales por todas las personas con discapacidad, y promover el respeto de su dignidad inherente*".

El disfrute de derechos en igualdad de condiciones comporta combatir y rechazar cualquier *"discriminación por motivos de discapacidad que obstaculice o deje sin efecto el reconocimiento, goce o ejercicio, en igualdad de condiciones, de todos los derechos humanos y libertades fundamentales en los ámbitos político, económico, social, cultural, civil o de otro tipo, incluyendo la denegación de ajustes razonables"*. La Convención insta a los Estados firmantes a acometer aquellas modificaciones o adaptaciones necesarias y adecuadas cuando se requieran en aras a garantizar a las personas con discapacidad el goce o ejercicio, en igualdad de condiciones con las demás, de todos los derechos humanos y libertades fundamentales (arts. 2 y 5 de la Convención).

Reconoce la Convención la importancia de la accesibilidad al entorno físico como herramienta para que las personas con discapacidad puedan gozar plenamente de todos los derechos humanos y las libertades fundamentales. La accesibilidad al entorno físico incluye el derecho de las personas con discapacidad a desplazarse y a disfrutar de la mayor autonomía posible como usuarios de las vías públicas.

Las personas afectadas por OI padecen una fragilidad y debilidad ósea que en sus grados más severos (Grados II y III) se traduce en una merma importantísima para su autonomía personal que se proyecta en su condición de usuarios de las vías públicas, por las dificultades que comporta su desplazamiento como ocupantes de vehículos y la peligrosidad que asumen al no poder hacer uso del cinturón de seguridad u otros sistemas de retención homologados que no dispongan de una adaptación específica a sus necesidades.

Las personas afectadas por OI padecen una fragilidad y debilidad ósea que en sus grados más severos (Grados II y III) se traduce en una merma importantísima para su autonomía personal que se proyecta en su condición de usuarios de las vías públicas, por las dificultades que comporta su desplazamiento como ocupantes de vehículos y la peligrosidad que asumen al no poder hacer uso del cinturón de seguridad u otros sistemas de retención homologados que no dispongan de una adaptación específica a sus necesidades.

De hecho, en la actualidad el pleno ejercicio de derechos y su participación en los distintos aspectos de la vida social se encuentran seriamente condicionados por la falta de accesibilidad al transporte público y particular (art. 9 Convención), siendo necesaria una mayor implicación de las instituciones públicas y privadas promoviendo iniciativas que faciliten la movilidad personal de las personas con discapacidad a un costo asequible, incluyendo aquellas ayudas, dispositivos y tecnologías de apoyo que tengan en cuenta todos los aspectos de la movilidad de las personas con discapacidad (art. 20 Convención).

De hecho, en la actualidad el pleno ejercicio de derechos y su participación en los distintos aspectos de la vida social se encuentran seriamente condicionados por la falta de accesibilidad al transporte público y particular (art. 9 Convención), siendo necesaria una mayor implicación de las instituciones públicas y privadas promoviendo iniciativas que faciliten la movilidad personal de las personas con discapacidad a un costo asequible, incluyendo aquellas ayudas, dispositivos y tecnologías de apoyo que tengan en cuenta todos los aspectos de la movilidad de las personas con discapacidad (art. 20 Convención).

Es evidente que, en el marco de las disposiciones de la Convención, es factible diseñar reformas legales y soluciones técnicas que procuren una mayor autonomía y seguridad a las personas afectadas por OI como usuarios de las vías públicas.

*4.1.2. Recomendación 2009/C 151/02 del Consejo, de 8 de junio de 2009, relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras.*

La Recomendación identifica las enfermedades raras como una de las prioridades de los Programas Marco europeos de Investigación y Desarrollo en la medida en que el desarrollo de nuevos diagnósticos y tratamientos para trastornos raros y la investigación epidemiológica sobre dichos trastornos requieren enfoques plurinacionales para aumentar el número de pacientes de cada estudio.

Se recomienda a los Estados miembros que elaboren y apliquen planes o estrategias para las enfermedades raras en el nivel adecuado, o bien estudien las medidas adecuadas para las enfermedades raras en otras estrategias de sanidad pública, para tratar de garantizar que los pacientes de enfermedades raras tengan acceso a una asistencia sanitaria de alta calidad, que incluya el diagnóstico, el tratamiento, la habilitación para las personas que padecen la enfermedad y, de ser posible, medicamentos huérfanos eficaces.

En particular se recomienda la elaboración y adopción de un plan o estrategia para gestionar y estructurar todas las acciones pertinentes en materia de enfermedades raras en el marco de sus sistemas sanitarios "y sociales". La referencia a los sistemas sociales permite incluir las iniciativas del presente Estudio en la medida en que la integración y autonomía de los afectados a nivel social requiere el desplazamiento seguro de los mismos como usuarios de las vías públicas.

La referencia a los sistemas sociales permite incluir las iniciativas del presente Estudio en la medida en que la integración y autonomía de los afectados a nivel social requiere el desplazamiento seguro de los mismos como usuarios de las vías públicas.

La Recomendación que remite al Libro Blanco de la Comisión Europea "Juntos por la salud: un planteamiento estratégico para la UE (2008-2013)" de 23 de octubre de 2007, donde se atribuye a las ER una prioridad de acción, se encuentra en el origen de la Decisión de 30 de noviembre de 2009 por la que se establece un Comité de expertos de la Unión Europea en enfermedades raras (2009/872/CE).

#### 4.2. Situación legal en España.

En el derecho interno encontramos una previsión normativa específica en relación a las personas que padecen algún tipo de discapacidad como usuarios de las vías públicas en la legislación administrativa de tráfico. El marco legal que a continuación delimitaremos, si bien no contiene referencia alguna a las ER, resulta plenamente aplicable a las personas afectadas por las mismas.

*4.2.1. Real Decreto Legislativo 339/1990, de 2 de marzo, por el que se aprueba el Texto Articulado de la Ley sobre Tráfico, Circulación de Vehículos a Motor y Seguridad Vial, en la redacción ofrecida por Ley 6/2014, de 7 de abril.*

Con carácter general dispone el artículo 11 que "1. *Los conductores deberán estar en todo momento en condiciones de controlar sus vehículos. Al aproximarse a otros usuarios de la vía, deberán adoptar las precauciones necesarias para su seguridad, especialmente cuando se trate de niños, ancianos, personas ciegas o en general personas con discapacidad y con problemas de movilidad.*"

Obsérvese cómo el legislador identifica como colectivo vulnerable en el ámbito de la circulación rodada a las personas con discapacidad o problemas de movilidad, indicando en el citado artículo 11 que tienen derecho a que los conductores se comporten con un plus de diligencia y precaución.

El apartado 4º del artículo 11 junto con el artículo 47 establecen normas de seguridad que deben cumplir los conductores y ocupantes de vehículos a motor y ciclomotores y que consisten en *"utilizar el cinturón de seguridad, el casco y demás elementos de protección en los casos y en las condiciones que reglamentariamente se determinen"*, remitiendo en su apartado 2º al desarrollo reglamentario donde se fijarán las excepciones a la norma del número anterior, *"de acuerdo con las recomendaciones internacionales en la materia y atendiendo a las especiales condiciones de los conductores con discapacidad"*.

De lo anterior se infiere que el legislador es consciente de que en determinadas circunstancias los ocupantes de vehículos no van a poder hacer uso de los elementos de seguridad indicados en el artículo 47. Veremos a continuación que, si bien el Reglamento General de Circulación incluye entre las excepciones las debidas a razones médicas -lo que exime de sanción administrativa a aquellos que se encuentren en esta situación, incluyendo a los afectados por OI-, no ofrece alternativas orientadas a procurar un desplazamiento más seguro en la línea de países como EEUU o Canadá que examinaremos más adelante.

El legislador es consciente de que en determinadas circunstancias los ocupantes de vehículos no van a poder hacer uso de los elementos de seguridad debido a razones médicas -incluyendo a los afectados por OI-. Sin embargo, no se ofrecen alternativas orientadas a procurar un desplazamiento más seguro, como sí hacen países como EEUU o Canadá.

*4.2.2. Real Decreto 1428/2003, de 21 de noviembre, por el que se aprueba el Reglamento General de Circulación.*

El desarrollo del citado artículo 47 de la Ley de Tráfico lo encontramos en los artículos 116-119 del Reglamento General de Circulación bajo la rúbrica "*Cinturón, casco y restantes elementos de seguridad*". De la lectura de los mismos se desprende la obligatoriedad del uso de cinturón de seguridad, casco y demás elementos de protección en los casos y condiciones desarrolladas en los arts. 117-118 del Reglamento, admitiéndose excepciones de acuerdo con "*las recomendaciones internacionales en la materia y atendiendo a las especiales condiciones de los conductores discapacitados*" (art. 116.1).

Las especiales condiciones de los conductores discapacitados se presenta tanto en el art. 47 de la citada Ley de Tráfico como en el actual art. 116 del Reglamento como un elemento que justifica un régimen distinto al previsto con carácter general que excluye la comisión de infracción administrativa en estos supuestos (art. 116.2). Llama la atención la referencia a "los conductores" discapacitados que no se hace extensiva a los "ocupantes de vehículos" discapacitados que requieren igualmente un tratamiento jurídico diferenciado.

Si revisamos el régimen de exenciones el art. 119 dispone que: "*1. No obstante lo dispuesto en el artículo 117, podrán circular sin los cinturones u otros sistemas de retención homologados: (...) b) Las personas provistas de un certificado de exención por razones médicas graves o discapacitadas. Este certificado deberá ser presentado cuando lo requiera cualquier agente de la autoridad responsable del tráfico. Todo certificado de este tipo expedido por la autoridad competente de un Estado miembro de la Unión Europea será válido en España acompañado de su traducción oficial*".

Según el Reglamento General de Circulación, podrán circular sin los cinturones u otros sistemas de retención homologados las personas provistas de un certificado de exención por razones médicas graves o discapacitadas. Este certificado deberá ser presentado cuando lo requiera cualquier agente de la autoridad responsable del tráfico.

El apartado 3º del art. 119, en cuanto a los cascos y otros elementos de protección, confirma que también se eximirá a los conductores y pasajeros de motocicletas o motocicletas con sidecar, de vehículos de tres ruedas y cuadríciclos, de ciclomotores y de vehículos especiales tipo "quad" (art. 118.1) *"a las personas provistas de un certificado de exención por razones médicas graves, expedido de conformidad con lo dispuesto en el apartado 1.b) anterior. Este certificado deberá expresar su período de validez y estar firmado por un facultativo colegiado en ejercicio. Deberá, además, llevar o incorporar el símbolo establecido por la normativa vigente"*.

En definitiva, el Reglamento establece una exención por razón de enfermedad a la obligación impuesta a todos los conductores y ocupantes de vehículos en el art. 11.4 de la *Ley sobre Tráfico, Circulación de Vehículos a Motor y Seguridad Vial*/aprobada por Real Decreto Legislativo 339/1990, de 2 de marzo, de hacer uso cinturones de seguridad y otros dispositivos de protección (redacción conforme a la Ley 17/2005, de 19 de julio).

En cualquier caso, esta previsión legal plantea un problema importante de fondo, como es la seguridad "real" en sus desplazamientos como ocupantes de vehículos de un colectivo extremadamente vulnerable como son las personas que padecen esta enfermedad. Las Directivas 2005/39/Ce; 2005/40/Ce y 2005/41/Ce del Parlamento Europeo y del Consejo de 7 de septiembre de 2005 por la que se modifica la Directiva 74/408/CEE del Consejo *relativa a los asientos, anclajes y apoya-cabezas de los vehículos a motor*, en su Considerando (1) sostienen que el uso de cinturones de seguridad y otros sistemas de retención puede contribuir a disminuir de forma significativa el número de muertes y la gravedad de las heridas en

caso de accidente y en su Considerando (2) que el equipamiento de todos los vehículos con cinturones puede suponer un beneficio considerable para la sociedad.

Ahora bien, los estudios que avalan el uso de cinturones o sistemas de retención no tienen en cuenta la particularidad de aquellos ocupantes cuyas enfermedades pueden ser incompatibles con los dispositivos de protección homologados, siendo este el caso de los enfermos de OI, que precisarían de una investigación específica en este campo orientada a determinar cómo deben viajar cuando sean ocupantes de vehículos para hacerlo de la forma más segura posible.

Los estudios que avalan el uso de cinturones o sistemas de retención no tienen en cuenta la particularidad de aquellos ocupantes cuyas enfermedades hacen que se planteen serias dudas de compatibilidad con los actuales dispositivos de protección homologados, siendo este el caso de los enfermos de OI, que precisarían de una investigación específica en este campo orientada a determinar cómo deben viajar cuando sean ocupantes de vehículos para hacerlo de la forma más segura posible.

A lo anterior se suma, desde un punto de vista estrictamente burocrático, el problema que representa para los familiares la documentación médica de esta exención, es decir, si se necesita un certificado específico o basta con cualquier acreditación médica sobre la enfermedad.

Otra de las cuestiones que preocupa a las personas afectadas por los grados menos graves de OI (Grados I, IV, V y VI), y que normalmente se desplazan haciendo uso de cinturón o sistemas de retención infantil homologados, es la frecuencia con la que se ven abocados a utilizar sus propios vehículos como si fueran "transportes de emergencias" sin estar

debidamente habilitados para ello, cada vez que la persona afectada sufre una fractura ósea, propia de la enfermedad.

El artículo 70 del Reglamento General de Circulación regula este supuesto bajo la rúbrica "*Vehículos no prioritarios en servicio de urgencia*" en los términos siguientes: "*1. Si, como consecuencia de circunstancias especialmente graves, el conductor de un vehículo no prioritario se viera forzado, sin poder recurrir a otro medio, a efectuar un servicio de los normalmente reservados a los prioritarios, procurará que los demás usuarios adviertan la especial situación en que circula, utilizando para ello el avisador acústico en forma intermitente y conectando la luz de emergencia, si se dispusiera de ella, o agitando un pañuelo o procedimiento similar. (...) 3. En cualquier momento, los agentes de la autoridad podrán exigir la justificación de las circunstancias a que se alude en el apartado 1*".

Observamos que el legislador, como examinábamos en el caso del régimen de exención del art. 119 del Reglamento General de Circulación, por la vía del art. 70 habilita a los familiares de las personas afectadas que sufren fracturas y deben ser trasladadas al hospital en posición decúbito supino o desplazarse después con escayolas incompatibles con el uso de dispositivos de protección homologados, para que puedan encargarse personalmente de los traslados en sus vehículos particulares. No obstante, el hecho de no constituir este tipo de transporte infracción de las normas de tráfico no soluciona el problema de fondo consistente en que las personas afectadas no viajan en condiciones seguras.

Sin entrar a valorar soluciones técnicas en el ámbito de la seguridad pasiva y activa, el propio Reglamento contempla posibles "advertencias" para este tipo de situaciones enfocadas a mejorar su visibilidad de manera que el resto de usuarios de las vías tengan conocimiento de que en un vehículo determinado viaja una persona vulnerable, adecuando su circulación a esta circunstancia.

## 5. RETOS EN EL ÁMBITO DEL TRANSPORTE Y SEGURIDAD VIAL.

### 5.1. Caso 1: Transporte ordinario o habitual de los afectados más severos de OI de Tipo II.

Los afectados del Tipo II son los más severos, no hay normalidad morfológica. Así, por ejemplo, en cuanto a su constitución, unos son más corpulentos que otros. En cuanto a sus deformidades, unos pacientes tienen deformidades en la columna, en las vértebras, en las extremidades, en otros el cráneo es triangular, los hay con todas ellas... Por último, en cuanto a su altura, cada persona tiene una altura diferente aunque, en cualquiera de los casos, no se superan los 80-90 cm., en cualquier edad!

Por todo lo anterior, los afectados de OI de Tipo II suelen viajar en sistemas porta bebés planos, personalizados. Estos sistemas no tienen ningún punto de sujeción adaptado a los vehículos existentes en la actualidad, ni al propio pasajero.

La introducción y extracción en el vehículo se lleva a cabo por un espacio pequeño de maniobrabilidad, con riesgo de que se produzca una caída. Son los familiares los que han de buscar la mayor seguridad a la hora de introducir, extraer y transportar al afectado.

Las siguientes ilustraciones muestran ejemplos de este tipo de accesorios con los que son transportados habitualmente en los vehículos los pasajeros afectados por la OI en los grados más severos, así como las condiciones en que los mismos se desplazan. En muchas ocasiones se trata de soluciones "caseras" o fabricadas por las propias familias y los afectados viajan sin sujeción suficiente (o completamente sueltos) en el interior de estos accesorios:



5.2. Caso 2: Traslados esporádicos de pacientes menos severos en busca de una segunda opinión médica o que han sufrido una fractura.

Al ser una enfermedad de las denominadas "raras", no todos los profesionales sanitarios conocen cómo atender a estos pacientes, por lo que tienen que trasladarse desde el lugar de residencia habitual hasta el hospital "de segunda opinión" que más casos atiende de toda España: el Hospital Universitario de Getafe en la provincia de Madrid. A este hospital, no sólo se acercan pacientes desde la península, sino que también algunos pacientes se desplazan desde las islas.

A continuación se muestran algunos de los accesorios personalizados y fabricados por los propios familiares:



En las anteriores ilustraciones se muestran algunos de los accesorios utilizados para transportar en avión a pacientes con fracturas bien en una pierna o bien en las dos (accesorios a la derecha).

Otras de las situaciones habituales (teniendo siempre en cuenta que estamos hablando de enfermedades raras) se producen cuando es necesario viajar por carretera con un paciente que ha sufrido una fractura. Si la fractura afecta a las extremidades superiores, se produce incomodidad,

dolor e inseguridad general a la hora del transporte. Pero, cuando la fractura se produce en las extremidades inferiores, el transporte se complica sobremanera, ya que el paciente debe viajar con una escayola hasta la ingle o pevipélvica.

En estos últimos casos, al tener que llevar la pierna estirada, no hay espacio suficiente para que los pacientes viajen normalmente sentados en el habitáculo trasero, por lo que tienen que viajar de modo transversal al sentido de avance del vehículo y a lo largo del asiento. En dicha posición, los cinturones de sujeción no ofrecen una protección adecuada y segura en carretera del pasajero. Las siguientes ilustraciones muestran algunas de estas situaciones:





Y éstos son algunos de los testimonios personales de afectados:

Las situaciones que vivimos

Relato de los padres de un niño de 6 años afectado de OI Tipo III

*Les hacemos llegar este escrito para contarles las dificultades que nos encontramos al viajar con nuestro hijo cuando esta fracturado. Cuando está bien y recuperado él va sentado en su silla homologada acorde con su edad como cualquier otro niño, pero cuando está fracturado, y en casi todas las ocasiones ha sido en el fémur con fracturas muy altas, hay que inmovilizarle la pierna desde muy arriba y llevarle tumbado, en varias ocasiones nos ha pillado en otra provincia y nos le hemos tenido que traer de vuelta a casa inmovilizado y tumbado en una tabla de surf en los asientos traseros, ya que como aun es pequeño él entra, pero en breve ya no podremos desplazarle así; el viaja sin ningún tipo de sujeción al ir tumbado, y somos conscientes que cualquier problema en carretera sería muy grave, pero las circunstancias nos obligan a tenerle que desplazar así, por lo que les pedimos ayuda para este tipo de situaciones en nuestro caso y en el de muchas familias que vivimos en la misma situación puedan ustedes ayudarnos a que puedan ir seguros de alguna manera y siempre y cuando no sean adaptaciones de alto coste para que todos podamos acceder a ellas.*

*Un saludo y gracias por ayudarnos.*

#### *Relato de un paciente de 25 años afectado de OI Tipo III*

*Tras sufrir una fractura (camino del hospital) me trasladan en los asientos traseros de los coches ocupando todos los asientos con los miembros inferiores estirados. Cuando teníamos la furgoneta, entraba sentado en la silla sentado en una tabla con las piernas estiradas. Para bajar y subir la silla, lo hacían entre dos personas a pulso.*

*El traslado una vez escayolado se hacía del mismo modo. En el caso de la furgoneta he de ir sentado en la silla de ruedas, mi padre, con una tabla, hizo una rampa que sujetaba con unas cuerdas al coche. Una vez dentro, utilizaba esas cinchas para "anclar" la silla.*

## 6. TRABAJOS ANTERIORES Y PUNTO DE PARTIDA

Esta sección resume los trabajos y documentos anteriores españoles más relevantes desde el punto de vista de los niños con necesidades especiales (en particular, los niños con OI) y su transporte por carretera.

### 6.1. Estudio de Fundación MAPFRE del año 2012.

En el año 2012, la Fundación MAPFRE realizó un estudio titulado "Los niños con necesidades especiales y su seguridad en el automóvil" cuyo objetivo principal era poner a disposición de padres y profesionales de la salud información y referencias internacionales relacionadas con el transporte en vehículos particulares de niños con necesidades especiales.

La metodología de este trabajo se basó en la revisión de referencias relevantes internacionales (se analizaron un total de 27 referencias diferentes) y en una serie de entrevistas o contactos con actores clave españoles e internacionales (profesionales médicos, ortopedias, fabricantes de asientos infantiles, asociaciones de personas con necesidades especiales...).

El estudio comenzaba presentando la siguiente situación de indefinición a la que se había enfrentado una familia europea (Menezes y Vroman, 2010):

*"Nunca me lo habría imaginado. Contacté a muchísimas personas y no encontré nada en el mercado que permitiera viajar con seguridad en esas circunstancias (con las piernas enyesadas). La mejor opción que se me ofreció fue sentar a Kayli en un asiento elevador relativamente plano (uno de esos que no eleva mucho las piernas). Entonces, detrás del asiento delantero, puse un taburete (con su cojín acolchado) y una almohada encima, de modo que sirviera como prolongación del asiento del vehículo y mi hija estuviera mínimamente cómoda. Intentamos por todos los medios reducir los desplazamientos a aquellos absolutamente imprescindibles, a la vista del peligro que cualquier impacto podría haber supuesto para sus piernas estiradas".*

Precisamente, otro de los objetivos de este trabajo fue evitar que, ante la falta de soluciones técnicas adecuadas, la única alternativa al alcance de los padres de niños con necesidades especiales sea solicitar un certificado médico que exima de la necesidad de usar sistemas de protección en el automóvil.

Entre los contenidos del estudio se incluyeron los siguientes apartados: una breve revisión de la legislación de aplicación en el caso de los niños con necesidades especiales, un repaso a la situación de los niños con necesidades especiales en el automóvil en Canadá, EE UU y Suecia, así como el análisis de diversas referencias europeas, israelíes y australianas. El estudio revisó y resumió un total de 35 soluciones técnicas existentes, identificando además aquellas que estaban disponibles en España a la fecha de finalización del estudio. Los modelos de sistemas de retención mencionados en el estudio de Fundación MAPFRE son parte del análisis realizado en el presente estudio y los resultados de dicho análisis se presentan más adelante.

Entre las conclusiones y propuestas finales del estudio, se pueden destacar:

1. Abrir un debate en el seno de la comunidad médica española que permita identificar aquellos consejos o soluciones técnicas existentes en otros países y que deberían ser adoptados o "importados" en España.

2. En el caso de aquellos niños con necesidades especiales permanentes o crónicas, habilitar un programa de ayudas económicas para la adquisición de las soluciones técnicas adecuadas. Algunas sillas de seguridad para niños con necesidades especiales cuestan más de 1.000 euros, por ejemplo, y dicho precio no incluye ajustes o modificaciones personalizadas.

3. En el caso de niños con necesidades especiales temporales, sería oportuno desarrollar un programa de préstamo o alquiler de corto plazo de las citadas ayudas técnicas. El programa debería reducir los costes asociados a dichos dispositivos y, sobre

todo, el tiempo necesario para acceder a los mismos (en el peor de los casos, la entrega de determinados asientos especiales puede requerir un plazo de tiempo superior a la duración de la necesidad especial temporal).

4. Habilitar puntos de información especializada sobre el transporte seguro de los niños con necesidades especiales.

5. Los asientos orientados hacia atrás, más seguros para cualquier niño, están especialmente recomendados para muchas de las categorías de niños con necesidades especiales (como, por ejemplo, los "niños de cristal"), por lo que sería muy deseable aumentar el número de modelos de asientos orientados hacia atrás del grupo I (de 9 a 18 kg de peso) disponibles en España y lanzar una campaña general de concienciación sobre la mayor protección que ofrecen los asientos orientados hacia atrás.

#### 6.2. Documento de revisión de soluciones técnicas elaborado por AHUCE en 2014.

A principios de 2014, la Asociación Nacional Huesos de Cristal de España (AHUCE) elaboró un informe titulado "Uso de equipamiento de seguridad vial para transporte de personas con osteogénesis imperfecta en vehículos privados" (AHUCE, 2014).

Para la elaboración de este informe, AHUCE, como representante oficial de la OIFE (Federación Europea de Osteogénesis Imperfecta) en España, contactó con el conjunto de asociaciones internacionales de osteogénesis imperfecta para solicitar información sobre el uso de equipamiento especial de seguridad para el transporte de personas con osteogénesis imperfecta en vehículos privados.

El informe concluyó que no existe a escala europea una legislación que determine el uso de equipamiento especial para el transporte en vehículos privados de personas con osteogénesis imperfecta que tengan que ser transportadas en posición de decúbito o que, por su estatura y peculiaridades anatómicas, no puedan sentarse en asientos regulares.

Sin embargo, continuó el estudio de AHUCE, en los Estados Unidos, Canadá y Australia, si bien no hay indicaciones específicas solo para osteogénesis imperfecta, sí existe normativa e instrucciones para personas que no pueden trasladarse sentadas y para casos médicos como lesión vertebral, escayolas de piernas completas o yesos pelvipédicos.

El estudio ofrece además información concreta sobre tres modelos de equipamiento que cumplen con la norma estadounidense *Federal Motor Vehicle Safety Standard FMVSS 213*. Los modelos de sistemas de retención mencionados en el estudio de AHUCE son parte del análisis realizado en el presente estudio y los resultados de dicho análisis se presentan más adelante.

Como conclusiones de su estudio, AHUCE indica que, en los países anglosajones existe ya una legislación aplicable de supuestos para casos de patologías que exigen un transporte en decúbito de las personas. AHUCE considera que sería conveniente incluir estos supuestos en la legislación española sobre transporte de personas para beneficio de los afectados por osteogénesis imperfecta.

Asimismo, en caso de que estos equipamientos de transporte se conviertan en estándar según la legislación española, AHUCE apunta la necesidad de que su adquisición debería ser incluida dentro de las prestaciones de la Seguridad Social para las personas con osteogénesis imperfecta y para cualquier otro afectado por una patología rara que pudiera necesitarlos.

## **7. ASPECTOS TÉCNICOS Y SOLUCIONES EXISTENTES.**

Como ya se ha evidenciado previamente, en el ámbito europeo no se ha aprobado ninguna norma específica que regule el uso de equipamiento especial para el desplazamiento en vehículos privados o públicos de personas con OI, que tengan que ser transportadas en posición de decúbito o que, por su estatura y peculiaridades anatómicas, no puedan sentarse en asientos

regulares. Sí que están reguladas las características técnicas que han de cumplir las adaptaciones de los vehículos para su manejo por personas con discapacidad y para el transporte de personas con discapacidades, pensado en que, mayoritariamente, utilizan las sillas de ruedas para acceder y viajar en los vehículos. Sí que existe normativa para definir las características técnicas de los sistemas de retención infantil para niños y personas con una estatura inferior a los 150 cm y con un peso inferior a los 36 kg. Dentro de estos sistemas de retención, existe una clasificación particular para usuarios con necesidades especiales, aunque no se han especificados pruebas específicas para cada necesidad ni tampoco para los afectados por OI.

En los Estados Unidos, Canadá y Australia, si bien no hay indicaciones específicas únicamente para OI, sí que existen normativas e instrucciones para personas que no pueden trasladarse sentadas y para casos pediátricos como las lesiones vertebrales, las escayolas de piernas completas o los yesos pelvipédicos.

En los Estados Unidos, para realizar los desplazamientos en automóvil de personas que no pueden trasladarse sentadas existen diversos modelos de equipamiento que responden tanto a la norma estadounidense *Federal Motor Vehicle Safety Standard (FMVSS) #213* -para niños cuya masa sea inferior a 36 kg- como a las instrucciones para modificar los vehículos y adaptarlos al uso por personas con discapacidad, en este caso para cualquier masa y dimensión. Por lo tanto presenta una situación similar a la europea, aunque existen más recomendaciones de uso que en Europa.

#### 7.1. La normativa de homologación de sistemas de retención infantil. Homologaciones específicas.

Los asientos de seguridad para el automóvil que vayan a ser utilizados por niños con necesidades especiales deben ser homologados según la misma normativa técnica aplicable a los asientos infantiles convencionales: bien el reglamento europeo ECE R44.04 (Economic Commission for Europe, 2014) o bien el reglamento europeo ECE R129 sobre Prescripciones uniformes relativas a la homologación de sistemas mejorados de retención infantil

utilizados a bordo de vehículos de motor (Economic Commission for Europe, 2013).

En ambos reglamentos se definen del siguiente modo los sistemas de retención para niños con necesidades especiales: *"sistema de retención infantil concebido para niños con necesidades especiales debidas a una discapacidad física o mental; en particular, este sistema permite colocar dispositivos adicionales de retención en cualquier parte del cuerpo del niño, pero debe incluir como mínimo un medio principal de retención que se ajuste a los requisitos del presente Reglamento"*.

Según los citados reglamentos ECE R44.04 y R129, a la hora de homologar un asiento infantil para niños con necesidades especiales, las únicas diferencias con respecto a los asientos convencionales son:

- El símbolo "S" debe aparecer en la correspondiente etiqueta de homologación, para indicar claramente que está diseñado para niños con necesidades especiales.

- El sistema primario de sujeción deberá ofrecer la protección requerida (igual para todos los niños, con o sin necesidades especiales) en cualquier posición del sistema de retención y sin que se usen los sistemas adicionales de retención que puedan existir.

- Se admite que los sistemas adicionales de retención reduzcan la velocidad con la que un niño sea sentado o extraído del asiento infantil. Sin embargo, dichos sistemas adicionales de retención deberán diseñarse de modo que puedan ser desabrochados tan rápido como sea posible.

- Los sistemas adicionales de retención deberán también diseñarse para evitar los riesgos de un montaje incorrecto y deberán ser desabrochados y manipulados de un modo que resulte inmediatamente obvio para un rescatador en caso de emergencia.

- Las pruebas dinámicas deberán realizarse dos veces: primero, usando únicamente el sistema primario de sujeción y, segundo, con todos los sistemas de sujeción en uso. Deberá prestarse especial

atención a la comodidad, localización y presión ejercida por el arnés o cualquier otro sistema de sujeción sobre el cuerpo del niño.

- Todos los requisitos relativos al mecanismo de cierre (la hebilla de cierre) son únicamente aplicables al sistema primario de retención, los sistemas auxiliares de retención tienen menores requisitos.

- La siguiente información deberá ser claramente visible en el punto de venta y antes de que se extraiga el asiento de su envoltorio o empaquetado: "Este sistema especial de retención está diseñado para ofrecer apoyo adicional a los niños que tienen dificultades para sentarse correctamente en los asientos convencionales. Consulte siempre a su médico para asegurarse de que este sistema de retención es adecuado para su niño", en el caso del R44.04, y "Este sistema especial de retención i-Size está concebido para ofrecer un apoyo suplementario a los niños que tienen dificultades para sentarse correctamente en los asientos convencionales. Consulte siempre a su médico para asegurarse de que este sistema de retención es apropiado para su niño" en los sistemas de retención homologados conforme al R129.

Como se puede observar en los párrafos anteriores, el marco conceptual para la aplicación específica de la homologación de los sistemas de retención para niños con necesidades especiales es similar entre los dos posibles reglamentos, el R44.04 y el R129. Sin embargo, existen diferencias sustanciales entre los requisitos necesarios para la homologación entre estos dos reglamentos. Las diferencias más relevantes provienen de los maniqués que se emplean para realizar los ensayos dinámicos de homologación en ambos reglamentos. El R44.04 realiza los ensayos con los maniqués antropométricos instrumentados de la serie P mientras que el nuevo R129 desarrollado para la homologación de sistemas de retención infantil mejorados utiliza los maniqués de la serie Q. Los maniqués de la serie P fueron diseñados en la década de los 70 y tienen unas capacidades para evaluar las lesiones mucho más limitadas que los maniqués de la serie Q. Además los maniqués de la serie Q están diseñados para que cumplan unos requisitos de biofidelidad mucho más amplios, actuales y variados que los maniqués de la serie P.

Además de las diferencias existentes entre los maniqués, el R129 incorpora una nueva prueba dinámica para verificar la seguridad ofrecida por los sistemas de retención infantil frente a impactos laterales, que el R44.04 no contempla.

Se puede afirmar que un sistema de retención infantil homologado por el R129 garantizará unos niveles de protección a los niños más amplios que otro sistema de retención infantil homologado por el R44.04, estando justificada en la designación del R129 su aplicación para sistemas de retención infantil "mejorados".

### 7.2. Soluciones existentes identificadas.

A partir, fundamentalmente, de los citados estudios de FUNDACIÓN MAPFRE y AHUCE, en esta sección se resumen las diferentes soluciones técnicas que se citan en las referencias internacionales revisadas con ocasión de este trabajo. Se han tomado también en consideración las fuentes primigenias del estudio de la FUNDACIÓN MAPFRE: el "Programa de Seguridad en el Automóvil" del Hospital Infantil Riley de la Escuela de Medicina de la Universidad de Indiana ([www.preventinjury.org](http://www.preventinjury.org)) y las fuentes de la Academia Americana de Pediatría (American Academy of Pediatrics, 2002).

Las soluciones técnicas existentes encontradas para personas con OI de esta sección se encuentran organizadas en orden creciente de peso máximo declarado, es decir, en primer lugar se encuentran aquellos sistemas de retención que soportan un peso máximo de alrededor de los 10 kg.

Las soluciones técnicas existentes recogidas abarcan desde los asientos infantiles convencionales hasta los asientos especialmente adaptados a las necesidades de los niños con condiciones médicas particulares. Finalmente entre las soluciones técnicas se muestran algunas ideas innovadoras para complementar los sistemas de retención infantil.

### **Solución técnica 1 - Cama de transporte**

Camas de transporte para niños que, por sus peculiaridades anatómicas y en función de su patología (ósea, respiratoria) no pueden ir sentados y tienen que ser transportados en decúbito supino. Un ejemplo de este tipo de sistemas procede de EE UU, donde está aprobado por la norma FMVSS213. Posee un arnés de 3 puntos o envoltura de contención ajustables para la sujeción del usuario. En el vehículo va en una posición transversal a la marcha y su sujeción al vehículo se realiza mediante sistema LATCH<sup>2</sup>.



Figura 1. Cama de transporte

### **Solución técnica 2 - Asiento con posición tumbada**

Asientos con posición tumbada, sistema de retención infantil que permite utilizarse con los niños en posición tumbada (170°). Este tipo de sistema puede ir también tanto en el sentido de la marcha como en sentido

---

<sup>2</sup> LATCH es el sistema estadounidense análogo a ISOFIX.

contrario, se caracteriza por tener un arnés de 5 puntos almohadado y cojín de protección para el cuello, la cabeza y las cervicales. La sujeción al vehículo de esta solución técnica es mediante un cinturón de 3 puntos.



Figura 2. Asiento con posición tumbada

### Solución técnica 3 - Sillita reclinable

Silla reclinable, de la que existen ejemplos en EE UU aprobados por la norma FMVSS 213 para los grupos 0+, I y II. La sujeción al vehículo es mediante un sistema LATCH y puede ir tanto en el sentido de la marcha como en sentido contrario. Posee un arnés de 5 puntos y la posibilidad de reclinarse el asiento en 3 posiciones.



Figura 3. Silla reclinable (distintas posiciones).

#### **Solución técnica 4 - Sillas para niños con yesos en la cadera**

Asientos especiales para niños con yesos en la cadera, normalmente diseñados para ser usados tanto por bebés como por niños de hasta tres o cuatro años que usen yesos de espica. A diferencia de los asientos convencionales, en estos casos la parte inferior del asiento (su asiento o banqueta, como a menudo se denomina) suele ser fundamentalmente plana, sin zonas contorneadas, y los asientos apenas tienen "orejas" laterales inferiores.

A continuación se muestran tres ejemplos muy similares de sillas de este tipo disponibles en EE UU y, en el tercer caso, en Europa (incluida España):

- Ejemplo 1: sillas comercializada en EEUU y aprobada por la norma FMVSS213 para los grupos 0+, I y II. Posee un arnés de 5 puntos almohadillado y su sujeción al vehículo es mediante sistema LATCH. Posicionada en el sentido de la marcha y en sentido contrario a la marcha.



Figura 4. Silla para niños con yesos en la cadera, ejemplo 1

- Ejemplo 2: silla especial homologada en Europa según la norma R44/03. Para grupos I y II de 9 a 25 kg. Asiento con sistema de posicionamiento ajustable adaptado específicamente para los niños

que están equipados con yesos de espica. Acepta sujeción universal al vehículo e ISOFIX. Posición en el vehículo en el sentido de la marcha y también en sentido contrario de la marcha, y posee una inclinación máxima de 45°. Arnés de 5 puntos acolchado.



Figura 5. Silla para niños con yesos en la cadera, ejemplo 2

- Ejemplo 3: silla europea homologada según la norma ECE R44/04 específica para niños con luxación congénita de cadera.



Figura 6. Silla para niños con yesos en la cadera, ejemplo 3

### Solución técnica 5 - Asientos o cojines elevadores convencionales

Asientos o cojines elevadores convencionales homologados según la normativa europea R44/04. Para grupos II y III, de 15 a 36 kg. Asientos con sistema de posicionamiento ajustable. Indicaciones: Niños que, por su patología, necesiten un asiento especial para transporte que les proporcione apoyo y estabilidad postural debido a un control muscular reducido. Acepta sujeción universal al vehículo e ISOFIX. Posición vehículo sentido de la marcha. Arnés de 5 puntos y cojín pectoral. La siguiente figura muestra tanto las posiciones erguida y reclinada de este sistema de retención.

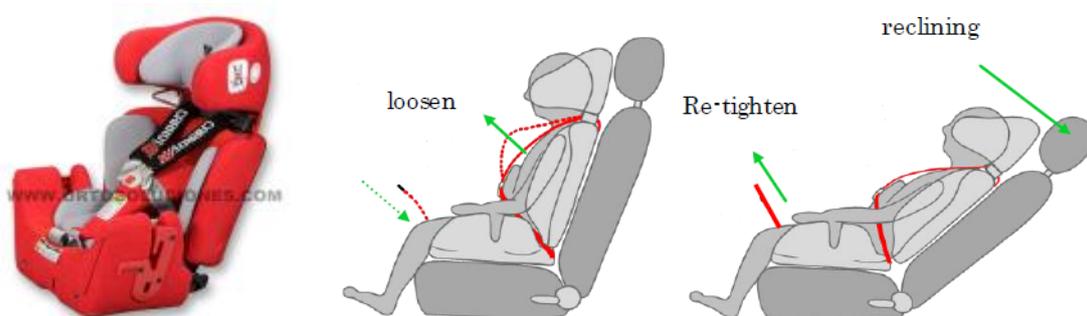


Figura 7. Asientos o cojines elevadores convencionales, ejemplo 1

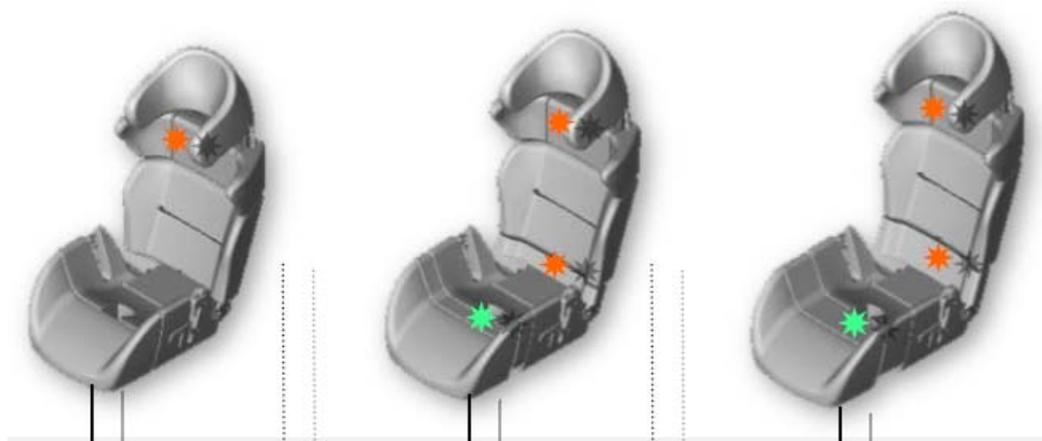


Figura 8. Asiento elevador, ejemplo 2: extensiones disponibles del cojín.

### **Solución técnica 6 - Chalecos de seguridad**

Chalecos de seguridad para niños; se trata de arneses en forma de chaleco compuestos de varias cintas horizontales y verticales que luego se sujetan al vehículo con otras cintas adicionales y que permiten al niño usar el cinturón de seguridad del vehículo. Normalmente, los chalecos se ofrecen como alternativa a los niños que tienen más de dos años y presentan problemas de comportamiento o falta de control a nivel del tronco.

Existen diferentes tipos de chalecos para niños que viajan sentados. Dependiendo del fabricante y del modelo, los chalecos pueden tener apertura frontal o trasera, disponer de cintas ajustables en los hombros y, en algunos casos, de una cinta adicional entre las piernas. Los chalecos pueden tener cierres de velcro o cintas sobre los hombros. La instalación en el vehículo exige normalmente el uso del cinturón de seguridad del vehículo y, en ocasiones, la instalación de cintas adicionales de sujeción.

Algunos chalecos para niños que viajan sentados están especialmente diseñados para su uso en autobuses escolares. En estos casos, se debería contactar directamente con los fabricantes de los chalecos para conocer las recomendaciones más recientes sobre la instalación de sus productos en los autobuses escolares.

El primer ejemplo de este tipo de sistema de retención procede de EE UU y está diseñado para su uso por parte de niños a partir de dos años de edad y, más en general, por ocupantes de entre 9 y 74 kg de peso que tengan un diámetro de cintura de entre 56 y 109 cm. Puestos en comunicación con el fabricante no lo recomienda para afectados por OI.



Figura 9. Chaleco de seguridad para niños, ejemplo 1

La siguiente ilustración muestra un sistema similar, en este caso desarrollado en España:

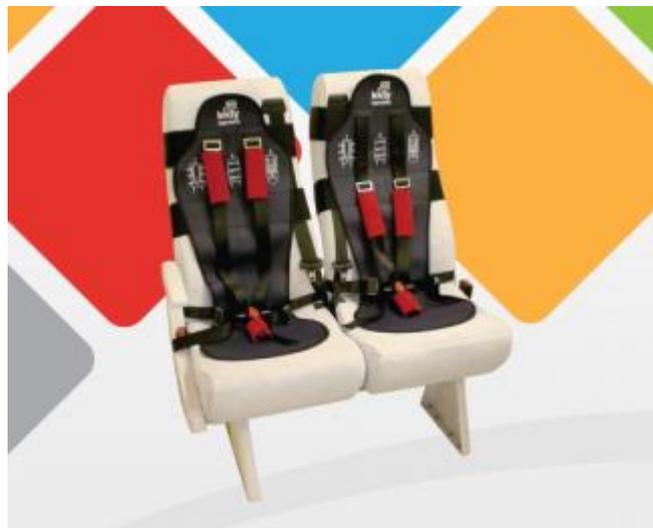


Figura 10. Chaleco de seguridad para niños, ejemplo 2

### Solución técnica 7 - Chalecos de seguridad modificados

Chalecos modificados para niños que deben viajar tumbados. Indicaciones: Personas que tienen que viajar en decúbito (por ejemplo, por llevar escayolas), y que pesan entre 9 y 45 kilos.

En EE UU, este tipo de arneses está recogidos en referencias legales como la normativa de la policía de tráfico *Transporting Children with Special Needs*, Vol.104 No.4, 11/99 pp.988-992. En Canadá, también existe una normativa del Ministerio de Transporte<sup>3</sup>; y en Australia, este tipo de sistemas también se acepta porque responden a estándares internacionales acreditados<sup>4</sup>.

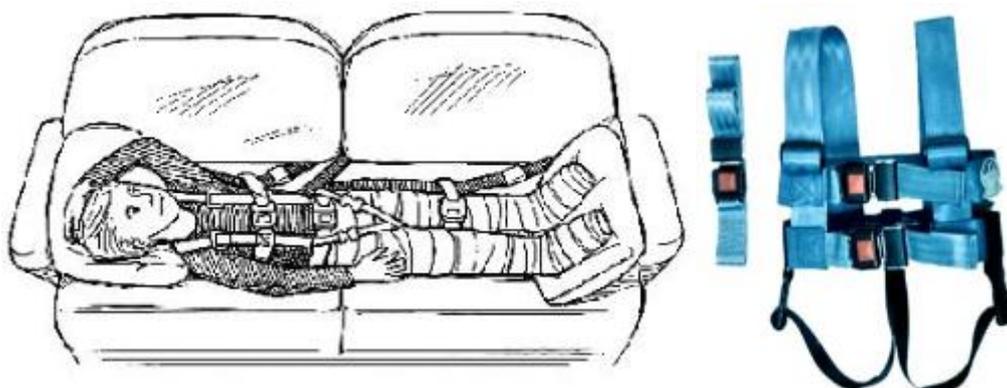


Figura 11. Arnés modificado

<sup>3</sup> Normativa de Ministerio de Transporte de Canadá:  
<http://www.mto.gov.on.ca/english/faq/safety.shtml>

<sup>4</sup><http://www.ilcnsw.asn.au/items/2620>

### **Solución técnica 8 - Sillas especiales**

Silla especial disponible en EE UU y homologada según las normativas FMVSS 213 y FMVSS 302 (esta última, sobre inflamabilidad para tapicería). Para niños de 9 a 46 kg. Arnés acolchado en la zona de los hombros, almohadillas ajustables en la cabeza, correa de la entrepierna acolchada, almohadillas para apoyo postural. Acepta sujeción universal al vehículo LATCH (1 y 2 para los de mayor peso). Arnés de 5 puntos. Posición del sistema en el sentido de la marcha.



Figura 12. Silla especial, ejemplo 1

### **Solución técnica 9 - Sillas especiales**

Silla especial disponible en EE UU y homologada según la normativa FMVSS 213. Para niños de 10 a 47 kg con necesidad de apoyo postural. Dispone de un arnés de 5 puntos acolchado en la zona de los hombros, el pecho y el abdomen, y reposacabezas. La sujeción al vehículo se realiza mediante el sistema LATCH o el cinturón. Posición del sistema en el sentido de la marcha.



Figura 13.Silla especial, ejemplo 2

### Solución técnica 10- Sillas especiales

Asiento disponible en EE UU adaptado a niños con escoliosis (uno de los factores más comunes en sujetos con Osteogénesis Imperfecta). Para niños de entre 9 y 59 kilogramos de peso (20-130 libras) y de hasta 173 centímetros de estatura (68 pulgadas). Arnés de 5 puntos, soporte pélvico y reposacabezas. Se instalan en el vehículo mediante sus cinturones de seguridad y suelen requerir el uso de cintas adicionales de sujeción (sistema LATCH). En algunos casos es preciso disponer de puntos de sujeción específicos en el vehículo para dichas cintas adicionales, puntos que pueden conseguirse directamente del fabricante del vehículo.

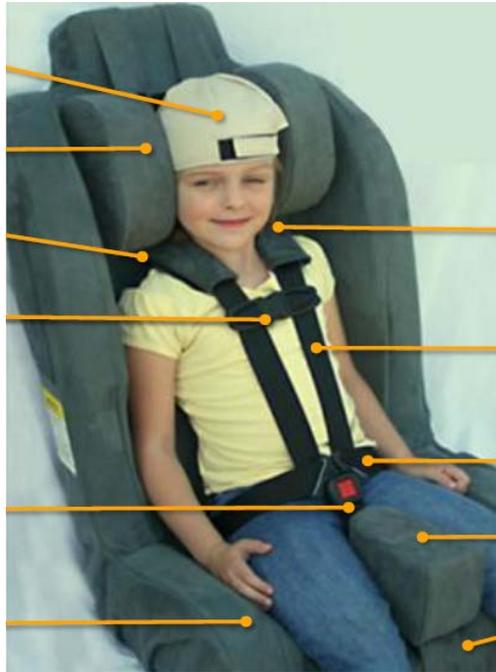


Figura 14. Silla especial, ejemplo 3

### **Solución técnica 11- Sillas especiales**

Silla especial disponible en EE UU y homologada según las normativas FMVSS 213 y FMVSS 302 (esta última, sobre inflamabilidad para tapicería). Para niños de 11.3 a 59 kg. Asientos con sistema de posicionamiento ajustable y una reclinación ajustable de hasta 30°. Acepta sujeción universal al vehículo LATCH. Arnés de 5 puntos. Posición del sistema en el sentido de la marcha.



Figura 15. Silla especial, ejemplo 4

### Solución técnica 12 - Sillas de ruedas adaptadas

Sillas de ruedas (sistemas de movilidad). A continuación se muestran dos soluciones:

- Ejemplo 1: sillas de ruedas que se pueden sujetar al vehículo. A continuación se incluye un modelo danés a modo de ejemplo. Homologación ISO 10542 o SAEJ2249. Posición en el vehículo en el sentido de la marcha. Utiliza un chasis de adaptación al vehículo y la sujeción del usuario se realiza mediante un cinturón de cadera y cinturón de 3 puntos.

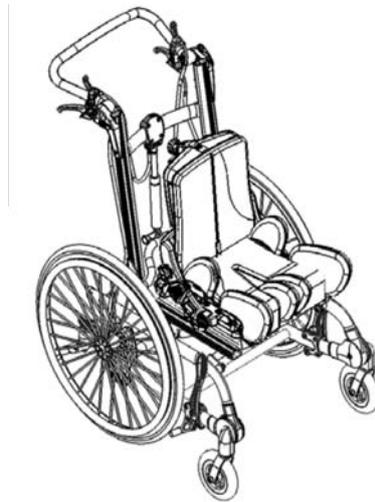


Figura 16. Silla de ruedas, ejemplo 1

- Ejemplo 2: asientos a medida



Figura 17. Silla de ruedas, ejemplo 2

La silla anterior puede ser combinada con otras unidades de asiento:

- Órtesis de asiento a medida
- Sistemas de respaldo estándar
- Cojines para sillas de ruedas.

- Sistemas de sedestación modulares.
- Asientos personalizados.

En este caso, las órtesis de asiento están especialmente indicadas para personas con problemas de sedestación y posicionamiento. Se fabrican de forma personalizada y, gracias a ello, el sistema garantiza el máximo confort, teniendo en cuenta que se va a estar sentado un largo periodo de tiempo, al conseguir que la pelvis esté siempre en la posición correcta.

Una versión de la anterior órtesis de asiento es la conocida como "de doble función" (mantener y corregir). En este caso, el asiento a medida no sólo ofrece apoyo y control postural, sino que también corrige las malas posturas, dejando el cuerpo en una posición lo más relajada posible. Además, el asiento también consigue mantener el cuerpo en posición erguida, mejorando la función pulmonar y facilitando la respiración. El asiento también permite una mayor interacción con el entorno. Al igual que en el caso anterior, cada asiento se diseña y adapta a las necesidades fisiológicas del usuario.



Figura 18. Órtesis de asiento

### 7.3. Innovaciones

Por último cabe destacar algunas innovaciones que podrían ser útiles para mejorar y complementar los sistemas de retención, algunas de ellas en fase de prototipo.

a) Cinturones con airbags: los nuevos cinturones con airbag también pueden contribuir a distribuir mejor las fuerzas durante los posibles impactos y reducir el riesgo de lesiones en el caso, por ejemplo, de personas con OI, ya que reduce las lesiones de cabeza, cuello y pecho.



Figura 19. Cinturones con airbag

b) Cojines "órtesis", hechos a medida que se podrían utilizar para alguno de los casos de pacientes con OI.

El coste de estos sistemas, al ser personalizados, suelen resultar muy alto e inalcanzable por muchas familias.

Todos estos accesorios tienen un coste muy elevado, ya que suelen estar personalizados. Ello hace que algunas familias no puedan hacer frente a estos gastos adicionales o extras.

Como comentario final de esta sección, puede indicarse que existen diversas soluciones técnicas y sería necesario realizar una catalogación sistemática y tabularla en función de sus principales características.

Por otra parte se puede observar la inexistencia de sistemas de retención para personas con un peso mayor de 40 kg aproximadamente, por lo que habría que buscar una alternativa para aquellos adultos afectados por OI.

#### 7.4. Catalogación.

Para las diversas soluciones técnicas existentes se han obtenido los siguientes parámetros y características:

- Denominación.
- Grupo o grupos a los que pertenece.
- Manual de usuario, incluyendo las instrucciones de instalación y las condiciones de seguridad para cada configuración de montaje de la sillita.
- Peso.
- Dimensiones.

A continuación se muestran las distintas soluciones técnicas propuestas con algunas de sus características:

Solución técnica	Grupo	Usuario		Largo (cm)	Ancho (cm)	Alto (cm)	Peso (kg)
		Peso (kg)	Estatura máx. (cm)				
Cama de transporte	0/0+	2-15	73	74.93	36.2	-	10.07
Asiento con posición tumbada	0+/I	-	-	71	46	115	14.9

Sillita reclinable	0+/I/II	2.3-24.9	116.8	53.3	47	66	7.98
Silla para niños con yesos de cadera	0+/I/II	2-29.5	124.5	76.2	50.8	-	-
Silla para niños con yesos de cadera	I/II	9-25	-	44	47	-	7
Asiento elevador convencional	II/III	15-36	-	48	43	71	9
Arnés modificado	I/II/III	9-45	-	-	-	-	-
Silla especial	I/II/III	9-46	152	28	47.5	73.5	5
Silla especial	I/II/III	10-47.5	142	58.42	50.8	76.2	-
Silla especial	II/III	15-52	85- 157	40	53.9 8	76.2	-
Silla especial	I/II/III	11.3-59	167	30.4	45.7	71	9
Silla de ruedas especial	-	-	-	-	-	-	-
Asiento a medida para sillas de ruedas	-	-	-	-	-	-	-
Cinturones con airbag	-	-	-	-	-	-	-
Cojines con órtesis	-	-	-	-	-	-	-

Tabla 1. Soluciones técnicas.

Sobre esta muestra se han descartado las soluciones que no se encuentran ofertadas o recogidas en la página web de su fabricante, ya que se ha estimado que dichos productos se encuentran en proceso de retirada de la cartera del fabricante o es un servicio que ofrecen. También se han descartado las soluciones técnicas que pueden ser complementarias a otros sistemas de retención o que sólo son ofertadas con un vehículo específico. (Marcadas en color rojo). Asimismo, se han descartado las soluciones técnicas 6 y 7 debido a que el fabricante ha desaconsejado su uso en personas afectadas por OI.

Por otra parte, se ha verificado, consultando la descripción y el manual de uso proporcionado por el fabricante del producto, los sistemas de sujeción al vehículo de los distintos dispositivos.

Sistema de retención	ISOFIX	Cinturón	Notas
Cama de transporte	X	X	Se utilizan los cinturones del asiento central y el del asiento que se encuentra detrás del pasajero ( <b>LATCH</b> ).
Asiento posición tumbada	-	X	Cinturón de tres puntos y soporte reposapiés auxiliar.
Sillita reclinable		X	Sistema <b>LATCH</b> , cinturón de 3 o 2 puntos.
Silla para niños con yesos de cadera	X	X	<b>LATCH</b> (siempre para >18.1 kg). Utiliza cinturón de dos o tres puntos.
Silla para niños con yesos de cadera	X	X	Cinturón de dos y tres puntos. Se suministran correas de sujeción trasera ( <b>LATCH</b> ).
Asiento elevador convencional	X	X	Respaldo graduable en altura y reclinable con el asiento. Accesorio opcional: base giratoria y base fija con sistema ISOFIX.
<b>Arnés modificado</b>	-	<b>X</b>	<b>Desaconsejado por el fabricante.</b>
Silla especial	-	X	Cinturón de dos y tres puntos. Los de 2P usados con una correa <b>top-tether</b> .
Silla especial		X	<b>LATCH</b> . Utilizar cinturón a partir de un peso de 18 kg.
Silla especial	X	X	Sistema <b>LATCH</b> hasta 22 kg (II). Cinturón y <b>LATCH</b> superior (III).
Silla especial	X	X	Cinturón de dos y tres puntos. Los de 2P deben ser usados con una correa <b>top-tether</b> . Para III necesario dos anclajes superiores. Sistema <b>LATCH</b> .

Silla de ruedas especial	-	-	Sistema de cuatro puntos de anclaje según norma ISO 10542-2 tanto en gancho como en correa.
Asiento a medida para sillas de ruedas	-		Aprobado para transporte en VTD.
Cinturones con airbag	-	X	Complemento del cinturón de seguridad del vehículo (sólo en Ford).
Cojines con órtesis	-	-	Objeto adicional.

Tabla 2. Resumen de SRI que se pueden adquirir

Los sistemas de retención han sido homologados según las normas estadounidenses y europeas, FMVSS 213 y ECE R44. A continuación se muestra una tabla donde se observa que algunos de los sistemas han sido homologados por las dos normas.

Sistema de retención	FMVSS 213	ECE R44	Otras
Cama de transporte	Sí		
Asiento con posición tumbada		/04	
Sillita reclinable	Sí.		
Silla para niños con yesos de cadera	Sí		
Silla para niños con yesos de cadera		/03	
Asiento elevador convencional		/04 (12/11/2010)	
Silla especial	Sí (25/05/2005)	/03 (29/09/1999)	FMVSS 302 (30/09/2009)
Silla especial	Sí		
Silla especial	Sí		

Silla especial	Sí (10/03/2010)	/03 (29/09/1999)	FMVSS 302 (30/09/2009)
Silla de ruedas especial			ISO 10542/SAEJ2249 ISO 717619 (13/06/2007)
Asiento a medida para sillas de ruedas			ISO 717619 ISO 10542

Tabla 3. SRI homologados

Atendiendo a las aplicaciones o accesorios que pueden tener los sistemas de retención para el beneficio de las personas afectadas por OI se muestra una tabla con las aplicaciones de los distintos SRI.

Sistema de retención	Cinturón de 5 puntos	Asiento ajustable	Protección cervical	Inclinación respaldado	Arnés acolchado	Asiento acolchado	Arnés ajustable	Cojín protector
Cama de transporte	-	-	-	-	X	X	X	-
Asiento con posición tumbada	X	X	X	X	X	X	X	-
Sillita reclinable	X	-	-	X	X	X	X	-
Silla para niños con yesos de cadera	X	-	-	-	X	X	X	-
Silla para niños con yesos de cadera	X	-	-	-	X		X	-
Asiento elevador convencional	X	X	X	X	X	X	X	-
Silla especial	X	-	X	-	X	X	X	-

Silla especial	X	-	X	X	X	X	X	-
Silla especial	X	-	X	-	X	X	X	-
Silla especial	X	X	X	-	X	X	X	-
Silla de ruedas especial	-	X	-				-	-
Asiento a medida para sillas de ruedas	-	X	-			X	-	-

Tabla 4. Prestaciones de los SRI.

## 8. ASPECTOS CIENTÍFICOS.

El diseño y la elaboración de las recomendaciones de utilización de los sistemas de retención, tanto los catalogados como infantiles para niños con necesidades especiales, como los dedicados a personas con discapacidad, implica un conocimiento de los aspectos biomecánicos, antropométricos y las implicaciones que su enfermedad puede presentar al utilizar los sistemas de retención de los vehículos a motor. Esta sección se centra en los afectados por OI.

### 8.1. Variabilidad antropométrica.

A causa de las múltiples fracturas que padecen las personas afectadas por OI, su antropometría se caracteriza por una gran variación interindividual, sobre todo en cuanto a la talla, existiendo una gran heterogeneidad. No se ha localizado en la bibliografía ningún estudio antropométrico de personas afectadas por OI. Por lo tanto, para realizar una valoración general de la casuística, es necesario realizar dicho estudio antropométrico de los afectados, para conocer las asimetrías y las deformaciones que presentan, como por ejemplo los huesos curvos, la

deformación de la caja torácica, las lordosis, escoliosis y cifosis de la columna vertebral, la tendencia a desarrollar un cuerpo pequeño, etc.

La finalidad del estudio antropométrico será el conocer las desviaciones antropométricas existentes entre las personas no afectadas de las afectadas. La valoración de estas desviaciones es importante, ya que las actuales herramientas de evaluación de la seguridad pasiva y del funcionamiento de los sistemas de retención de los vehículos se basan en las medidas antropométricas de personas no afectadas. Ello permitirá discernir sobre la necesidad de utilizar maniqués antropométricos adaptados a los afectados por OI y, posteriormente, obtener una mejor adaptación geométrica de los sistemas de retención, la elaboración de los requisitos antropométricos para los futuros sistemas de retención para afectados por la OI y la obtención de los parámetros que representen el desarrollo diferente de las personas afectadas por OI.

Con los datos consultados hasta la actualidad, se piensa que no es conveniente realizar una categorización antropométrica para cada tipo de OI, ya que pueden observarse grandes diferencias antropométricas entre los afectados de un mismo tipo de OI, posiblemente debido a la aplicación de tratamientos en diferentes etapas del desarrollo de los afectados. En consecuencia, se estima que una categorización basada en el grado de afectación antropométrica es más conveniente, distinguiéndose dos conjuntos a modelar, el de aquellos afectados de una manera elevada y el de los afectados moderadamente.

Los afectados antropométricamente por la OI de manera elevada, se caracterizan por una baja estatura, macrocefalia, caja torácica deformada y otras deformidades, principalmente en las extremidades caracterizadas por los huesos curvos y cortos. Por otra parte, los afectados moderadamente presentan aparentemente una antropometría estándar, con alguna deformación y la posibilidad de pandeo de los huesos largos, pero se caracterizan principalmente por la hiperlaxitud (flexibilidad en

articulaciones, músculos, cartílagos y tendones). Dentro de las personas moderadamente afectadas por la OI, se encuentran aquellas que han sido correctamente diagnosticadas y tratadas desde los primeros estadios de la enfermedad consiguiendo paliar los efectos más severos de la misma.

Los logros conseguidos en el tratamiento de la enfermedad fomentan un crecimiento más armónico y un desarrollo antropométrico de mayores tallas entre los adultos, lo cual genera una variabilidad similar a la de las personas no afectadas, fomentando la necesidad de disponer de arquetipos no sólo en función del grado de afectación, sino también para todas las tallas que abarcan desde los pocos meses de vida hasta la edad adulta. No se podrá pensar únicamente en tallas infantiles, sino que será necesario tener en cuenta las tallas de los adultos.

## 8.2. Fragilidad ósea.

Un aspecto inherente a tener en cuenta es la fragilidad ósea por la que se caracteriza la OI. Los sujetos afectados por la OI suelen manifestar con mucha facilidad fracturas en los huesos largos y en las costillas, y se caracterizan también por presentar articulaciones débiles y un bajo tono muscular. A causa de estas características de debilidad y fragilidad óseas, será necesario disponer de valores de referencia para la resistencia y la densidad óseas para los diferentes tipos de OI. Estos valores son de gran importancia para obtener unos criterios de lesión adaptados a los afectados por OI. Estos criterios son necesarios para valorar el nivel de protección que ofrecen los sistemas de retención en los ensayos de impacto. En la actualidad no existen criterios de lesión adaptados a estas condiciones de extrema fragilidad. Los actuales criterios de lesión utilizados en los

maniqués de impacto que se utilizan para valorar la protección ofrecida por los sistemas de retención están desarrollados teniendo en cuenta la resistencia de una población sana (sin merma de las propiedades mecánicas); por lo tanto, si se utilizan los mismos valores de referencia establecidos para personas sanas, no se garantiza la seguridad de personas con afectación de las propiedades óseas (al ser el esqueleto la estructura que soporta las cargas mecánicas generadas durante los impactos).

### 8.3. Avances clínicos.

Se han de tener en cuenta los diferentes grados de afectación de los pacientes por esta enfermedad y los avances de la medicina. En aquellos afectados por OI que han recibido un tratamiento desde la infancia se ha observado una disminución del dolor y del número de fracturas, un aumento de la movilidad y de la autonomía personal, una mejora de la calidad de vida, y una estabilización de las deformidades.

Los avances en el diagnóstico y, aún más importante, en el tratamiento de la OI otorgan a los pacientes mayor calidad de vida, mermando en gran medida las múltiples fracturas y como consecuencia de ello, su antropometría es más parecida a la de una persona sana. Muchas de estas personas bajo tratamiento tienen una estatura superior a los 150cm que se corresponde con la talla asociada a una persona completamente sana. Sin embargo, siguen contando con una menor resistencia ósea con respecto al resto de la población. El desarrollo de una normativa para evaluar el grado de protección de los sistemas de retención para personas de más de 44 kg permitiría mejorar el grado de protección para estas personas durante la mayor parte de su vida (puesto que los sistemas de retención infantil con o sin necesidades especiales únicamente les serían de utilidad durante los primeros años, pero en la edad adulta no tendrían esta protección adicional que necesitan).

#### 8.4. Los sistemas de retención.

Con carácter general, los sistemas de retención infantiles existentes en el mercado se caracterizan por utilizar un dispositivo adicional o sillita que está encargado de mejorar la sujeción del ocupante de una talla inferior a las personas adultas, ya sea mediante sistemas de retención incorporados (como por ejemplo los arneses de seguridad) o mejorando la condición geométrica del cinturón de seguridad del vehículo (como por ejemplo los "cojines elevadores").

Sin embargo, es necesario indicar que, al existir este elemento adicional, capaz de mejorar o adaptar los sistemas de seguridad existentes para que sean adecuados a la talla y masa del ocupante, se debe conseguir una doble retención. La primera de estas retenciones es la del sistema (elemento adicional o silla) al propio vehículo y la segunda es la retención del ocupante dentro o con respecto a esta silla.

La naturaleza altamente dinámica de los impactos o choques de vehículos está caracterizada por unos cambios de velocidad importantes que se producen en fracciones de segundo. Estos cambios de velocidad derivan en aceleraciones del orden de 20 veces la gravedad terrestre. Cualquier deficiencia en alguna de las dos retenciones indicadas anteriormente, o en su funcionamiento combinado, ocasionará una falta de retención en el ocupante, incrementándose la probabilidad de que sufran lesiones o que estas sean más severas, llegando incluso a poder producirse lesiones mortales.

Por lo tanto, no sólo es necesario comprobar que la sillita (o sistema adicional) es adecuado para proteger a las personas, sino que la instalación y sujeción en el vehículo sea igualmente eficaz. Alguno de los sistemas de retención (o soluciones técnicas) mostrados anteriormente, utilizan sistemas de fijación al vehículo que no son universales, es decir, no todos los

vehículos incorporan dichos sistemas (por ejemplo, los coches europeos no incorporan el sistema estadounidense "LATCH", ya que disponen de sistemas ISOFIX, y, por lo tanto, la efectividad de dichos sistemas no puede garantizarse cuando se instalan en vehículos europeos).

Dada la importancia del buen funcionamiento de todos los sistemas en la efectividad de la retención, la decisión de si un sistema de seguridad puede ser instalado en un vehículo NO puede encomendarse al usuario o al vendedor del dispositivo. Nuevamente, vuelve a evidenciarse la necesidad de desarrollar una reglamentación (UNECE) que evalúe los sistemas de retención para personas con necesidades especiales, de forma que se establezcan unas prescripciones o exigencias mínimas de protección que estos sistemas deben cumplir. El estudio de las soluciones técnicas efectuado anteriormente permite demostrar que actualmente existen sistemas pensados para mejorar y proteger a personas vulnerables de forma eficaz, estableciendo un punto de partida para la adaptación o creación de sistemas que puedan ser instalados y verificados en otro tipo de vehículos (en este caso los vehículos europeos).

Por otra parte, tal y como se ha mencionado anteriormente, la segunda retención es la del ocupante respecto a la silla de retención. Aunque la resistencia del cuerpo humano ante sollicitaciones dinámicas, como los impactos, depende de un número importante de parámetros (edad, tamaño, complexión, género, resistencia ósea, resistencia de los tejidos, etc.), de forma general la retención del ocupante mejora su eficacia cuanto mayor sea la superficie de contacto. Esto es debido a que disminuye la presión sobre el cuerpo, obligando a trabajar de forma conjunta un mayor número de estructuras óseas disminuyendo las deformaciones locales y, por lo tanto, disminuyendo la probabilidad de producir fracturas y posteriormente daños en los tejidos blandos.

De esta forma, los dispositivos orientados en sentido contrario a la marcha habitual del vehículo son los utilizados para la retención de los

bebés. Esto es así fundamentalmente por dos motivos: el primero de ellos es el ya mencionado de incrementar la superficie de contacto y el segundo es el permitir el apoyo de la cabeza. Al soportar la cabeza se evita el movimiento relativo de esta respecto al tronco (la cuarta parte de la masa total de los bebés corresponde a la cabeza, y la estructura del cuello no es capaz de soportar los esfuerzos de retener una cabeza con un peso aparente durante el impacto de 20 veces su masa).

Si el ocupante no puede utilizar un sistema de retención orientado en sentido contrario a la marcha del vehículo (por ejemplo por motivos de tamaño), nuevamente se debe procurar incrementar todo lo posible la superficie de contacto con el sistema de retención. Una solución factible es la utilización de arneses de seguridad de 5 puntos, de forma que se incrementa la superficie de contacto y se evita cualquier tipo de asimetrías (como las que tiene un cinturón de tres puntos de los vehículos). También es posible utilizar arneses de seguridad de 4 puntos de anclaje, sin embargo, al no disponer de una correa en la entrepierna, no se garantiza una retención efectiva en sentido vertical del ocupante, pudiéndose producir el submarinaje (deslizamiento del ocupante por debajo del cinturón pélvico) con las consecuentes lesiones en la zona abdominal.

Finalmente, se puede realizar la retención con un cinturón estándar de vehículo con tres puntos de anclaje. El cinturón de seguridad cuenta con una anchura diseñada igualmente para aumentar la superficie de contacto con el ocupante. Además cuenta con un trazado buscando las zonas "más resistentes" del cuerpo humano (arcos ilíacos, esternón y clavícula). En la actualidad, las prestaciones de los cinturones de tres puntos de los vehículos han sido mejoradas mediante el uso de varios pretensores, de los limitadores de esfuerzos y de la retención combinada con el airbag (cuya misión nuevamente es la de aumentar el área de contacto y minimizar la presión sobre el cuerpo).

Cada una de las posibilidades de retención enumeradas anteriormente tiene un rango de efectividad diferente y no existe una solución universal. Existe una problemática inherente en la utilización de los sistemas de retención que están diseñados para un rango de pesos y tallas determinadas (hasta los 36 kg) y no son válidos para cualquier tamaño. Junto a esta diversidad de modelos, ya se ha enunciado que la masa del retenido es un factor importante y no se tiene la verificación del funcionamiento de los sistemas con maniqués de mayor peso que los infantiles (máximo de 36 kg). La normativa Canadiense define pruebas para los sistemas de retención "especiales" destinados a los adultos con maniqués del tipo H3-50th con una masa de 76 kg (muy interesante para OI). Sin embargo, estos ensayos están definidos para verificar la resistencia de los sistemas de retención, no existiendo criterios biomecánicos para evaluar los riesgos de lesión adaptados a la OI ya que utilizan unos de carácter estándar (80g en la cabeza y 60g en el pecho).

Resulta interesante abrir una vía de investigación sobre los requisitos de los sistemas de retención especiales que estén verificados con maniqués de mayor peso. Esta propuesta es consistente con la distribución antropométrica de los afectados por OI en España (y aún estará más consolidada en el futuro). En las mediciones antropométricas realizadas hasta la fecha hemos comprobado que los afectados por la OI que han sido correctamente diagnosticados y tratados presentan un menor grado de deformidad, pudiendo superar los 150cm de estatura. Por lo tanto, no hay ningún dispositivo de retención INFANTIL para ellos, puesto que la talla del ocupante es la correspondiente a un adulto sano, por lo que es necesario desarrollar normativa para el uso de sistemas de retención enfocados a personas con necesidades especiales (no necesariamente niños) capaces de evaluar la seguridad ofrecida. En Europa, la normativa desarrollada está muy encaminada a personas con movilidad reducida y en particular para el uso de sillas de ruedas, no siendo soluciones óptimas para personas con OI, al estar

actualmente orientadas a garantizar la resistencia del sistema de retención y a una retención suave.

#### 8.5. Las recomendaciones de uso.

La Fundación de Osteogénesis Imperfecta (OIF) propone una serie de recomendaciones para el transporte de afectados atendiendo a sus necesidades. La OIF recomienda un mayor apoyo postural debido a la debilidad ósea y muscular que puedan tener debido a una fractura; el acolchado extra en las correas; la capacidad de reclinar el sistema para aquellos que no se mantienen en pie y tienen problemas respiratorios; y la sujeción cervical debido a un mayor tamaño de la cabeza con respecto al cuerpo.

La Asociación Canadiense de Medicina manifestó ya en 2006 que "no hay condiciones médicas que justifiquen la excepción de llevar un cinturón de seguridad" en clara alusión al transporte de niños con necesidades especiales en el transporte privado.

Una limitación en relación a los sistemas de retención infantil para afectados con OI es la falta de normativa específica para sujetos de un peso mayor de 44 kg según el reglamento europeo ECE R44 04 o bien el reglamento europeo ECE R129. Por lo que será necesaria la propuesta de alternativas para adultos de más de 44 kg como la adaptación de los asientos del vehículo y de los sistemas de retención a sus necesidades.

## 9. CONCLUSIONES.

### 9.1. Aspectos técnicos.

La información disponible permite afirmar que la necesidad de movilidad de las personas con enfermedades raras y, más en particular, por los afectados por OI es muy alta. En ocasiones, los propios vehículos particulares se convierten en vehículos en transporte de emergencia (por ejemplo, cuando se producen fracturas o se producen desplazamientos en búsqueda de tratamientos médicos o segundas opiniones).

En España se estima que viven entre 2.000 y 3.000 personas con Osteogénesis Imperfecta o "enfermedad de los huesos de cristal". Sus características morfológicas y fragilidad es tremendamente variable, lo que hace que se tenga que hablar, prácticamente, de soluciones muy individualizadas. Además, no sólo los niños sino también los adultos sufren retos de movilidad similares: en ocasiones, los adultos tampoco superan los 80-90 cm de estatura.

Aunque las políticas o estrategias de seguridad vial europeas y españolas consideran de algún modo genérico las especificidades de las personas con necesidades especiales, ninguna de ellas ofrece información técnica concreta sobre posibles soluciones o sistemas de retención para dichas personas.

La legislación y la normativa técnica aplicable permiten el desarrollo y la homologación de sistemas de retención específicos para personas con necesidades especiales (incluidos los afectados por enfermedades raras, incluida la OI). De hecho, en Europa, los asientos de seguridad para el automóvil que vayan a ser utilizados por niños con necesidades especiales deben ser homologados según la misma normativa técnica aplicable a los asientos infantiles convencionales (bien el reglamento europeo ECE R44.04 o bien el ECE R129).

Sin embargo, la falta de conocimiento científico sobre esta problemática origina dificultades para el desarrollo de herramientas y la definición de estrategias de productos terapéuticos. Los enfoques pluridisciplinarios son absolutamente imprescindibles, en este sentido.

En cualquier caso, no existe a escala europea una legislación sobre el uso de equipamiento especial para el transporte en vehículos privados de personas con Osteogénesis Imperfecta en posición de decúbito o que, por su estatura y peculiaridades anatómicas, no puedan sentarse en asientos regulares.

Ante la falta de soluciones o de información sobre las mismas, muchos padres y madres optan, como única alternativa, por utilizar soluciones artesanales o por transportar a los afectados sin apenas sistemas de retención.

En general, puede afirmarse que la mayoría de dichas personas viaja sin la suficiente protección o, en cualquier caso, con una protección considerablemente menor que el resto de usuarios de las vías de circulación.

El presente estudio ha revisado más de 30 soluciones técnicas distintas (sillas especiales, arneses o chalecos, sillas para niños con yesos de espiga, sillas anatómicas personalizadas, sillas de ruedas...) y ha seleccionado un total de 13 soluciones que podrían resultar de utilidad para mejorar la seguridad de las personas con OI durante sus desplazamientos en vehículos particulares. El análisis ha tenido en cuenta su disponibilidad efectiva en la actualidad, la normativa según la cual se ha homologado y sus prestaciones.

Ninguna de las soluciones analizadas está pensada para personas con un peso mayor de 40 kg, por lo que habría que buscar una alternativa para aquellos adultos afectados por OI.

También se han revisado algunas innovaciones recientes que podrían mejorar la seguridad de las personas con necesidades especiales, como cinturones de seguridad con airbags o cojines "órtesis".

Las ayudas técnicas para las personas afectadas por enfermedades raras suelen tener un elevado coste.

## 9.2. Aspectos jurídicos.

La problemática de las personas que padecen OI como usuarios de las vías públicas, y particularmente como ocupantes de vehículos, no es objeto de tratamiento y regulación específica a nivel internacional o europeo.

Con carácter general la Convención de Naciones Unidas de 2006 aboga por suprimir barreras y procurar el goce pleno de los derechos por parte de las personas que padezcan algún tipo de discapacidad (arts. 2 y 5 de la Convención), permitiendo en desarrollo de los mismos el diseño y puesta en práctica de reformas legales y soluciones técnicas que procuren una mayor autonomía y seguridad a las personas afectadas por OI como usuarios de las vías públicas.

La Recomendación 2009/C 151/02, centrada fundamentalmente en aspectos médicos y científicos de las enfermedades raras, apuesta asimismo por la elaboración y adopción de planes o estrategias orientados a gestionar y estructurar todas las acciones pertinentes en materia de enfermedades raras en el marco de sus sistemas sanitarios y "*sociales*".

En la normativa nacional de tráfico encontramos algunas referencias específicas a colectivos que por su especial vulnerabilidad -como usuarios de las vías públicas en general y ocupantes de vehículos en particular- precisan de una regulación propia, aunque las soluciones legales propuestas están más orientadas a evitar sanciones administrativas que a procurar y reforzar la seguridad de los afectados. Prueba de ello es la exención a la obligación de hacer uso de cinturones de seguridad o sistemas de retención infantil cuando esté justificado por certificado médico en atención a *razones médicas graves o relacionadas con la discapacidad* (artículos 11 y 47 de la Ley de Seguridad Vial y 116 y concordantes del Reglamento General de Circulación).

Con el mismo fundamento de evitar la sanción, el art. 70 de la Ley de Seguridad Vial habilita a los familiares de las personas afectadas por los grados menos graves de OI (Grados I, IV, V y VI), que normalmente se desplazan haciendo uso de cinturón o sistemas de retención infantil homologados pero que al sufrir fracturas óseas con facilidad deben ser trasladadas al hospital en posición decúbito supino o desplazarse después con escayolas incompatibles con el uso de tales dispositivos homologados, para que puedan encargarse personalmente de los traslados en sus vehículos particulares como si fueran "transportes de emergencias".

Hay que insistir en el hecho de que las disposiciones citadas no solucionan el problema de fondo consistente en que las personas afectadas no viajan en condiciones seguras.

### 9.3. Aspectos científicos.

La integración de las personas con necesidades especiales en nuestra sociedad necesita de planteamientos transversales que afectan a todos los ámbitos de su existencia. Para alcanzar una integración favorable estas personas necesitan desplazarse y viajar en los modos de transporte existentes de forma segura. La diversidad de necesidades particulares que cada grupo de usuarios con necesidades especiales requiere es amplia, lo cual dificulta poder establecer soluciones adaptadas a cada caso de forma general. Cuanto más particular es una solución, más reducido es el grupo de personas a las que beneficia y en muchos casos plantea problemas de viabilidad económica para que la iniciativa empresarial pueda abordar su resolución. No obstante, existen experiencias que demuestran que la adaptación de los modos de transporte a los usuarios con necesidades especiales representan un beneficio para el resto de usuarios. En este aspecto, constituye un ejemplo significativo la implantación de los autobuses de piso bajo en los transportes públicos urbanos.

En un estudio inicial de los aspectos científicos de las necesidades de los afectados por la OI para garantizar su transporte seguro, se han

enumerado varias características relevantes. La OI en sus grados más severos afecta al desarrollo de los afectados y a su antropometría, derivando en deformaciones que se alejan de los estándares antropométricos utilizados para desarrollar los maniqués antropomorfos que se emplean para evaluar la seguridad de los sistemas de retención. Junto a estos casos de gran afectación, existe un gran número de afectados que, gracias a los avances médicos para el tratamiento de su enfermedad, presentan un desarrollo más armonioso y similar al de la población no afectada, aunque con ciertas diferencias.

En cualquiera de los grupos anteriores la debilidad y la fragilidad ósea es una característica innata a los afectados. No existe en la actualidad un conjunto de criterios de lesión adaptados a las personas afectadas por la OI, lo cual limita el desarrollo y la adecuada catalogación de sistemas de retención adaptados para estas personas. Esta situación deriva en que existan pocos sistemas de retención recomendados para afectados por la OI y que incluso se pueda llegar a recomendar la utilización de sistemas de retención que presenten ciertas adaptaciones sin haber verificado su adecuación para los afectados por la OI, utilizando la lógica de cuál es el sistema más seguro de los existentes o, peor aún, la de cuál el menos inseguro.

## 10. PROPUESTAS PRIORITARIAS DE ACCIÓN.

Como posibles acciones para desarrollar a partir de la presentación de este estudio preliminar y de cara a la elaboración del estudio final, se proponen las siguientes:

### Aspectos científico-técnicos:

- a) Implementar este estudio preliminar desde el punto de vista médico, explorando la implicación de la comunidad científica-médica, para desarrollar estudios antropométricos y de fragilidad

- ósea de afectados por OI que incluyan valores de referencia para resistencia y densidad ósea.
- b) Con base en los anteriores estudios, desarrollar una base de datos antropométricos de personas afectadas por OI y de criterios de lesión adaptados a la menor resistencia de aquéllas, tanto para los niños como para las personas adultas.
  - c) Explorar la adaptación de los actuales maniqués antropomorfos de impacto para que representen la antropometría y, en su caso, criterios de lesión de los afectados por OI.
  - d) Aplicar las herramientas precedentes en ensayos de seguridad pasiva de evaluación de los sistemas de retención identificados para evaluar y catalogar su nivel de protección y adecuación a personas con OI, incluyendo un estudio de validez de los sistemas de sujeción estadounidenses en vehículos europeos cuando sea necesario.
  - e) Explorar, sirviéndose de las mismas herramientas, el estudio de nuevos sistemas de retención que podrían desarrollarse (como por ejemplo cunas con airbag).
  - f) Llevar a cabo una encuesta entre las asociaciones de afectados por OI para valorar la utilidad y accesibilidad de las soluciones técnicas identificadas, particularmente de las descritas en este estudio.
  - g) Desarrollar el estudio de otros retos en el transporte de afectados por OI, en particular en los traslados de emergencia en ambulancia.
  - h) Analizar la oportunidad de desarrollar y trasladar recomendaciones a la industria del automóvil y fabricantes de sistemas de retención infantil, así como de diseñar protocolos de actuación en caso de siniestros de circulación.

#### Aspectos jurídico-normativos:

- a) Realizar un análisis detallado de la normativa actualmente existente en EEUU, Australia, Canadá, Unión Europea y España.
- b) A la vista del resultado de los estudios técnico-científicos, explorar la oportunidad de proponer el desarrollo de una normativa o recomendaciones de utilización que regulen el uso y

sirvan para evaluar el grado de protección, implementando, en su caso, los requisitos de homologación, de los sistemas de retención o equipamiento especial para el desplazamiento en vehículos privados de personas con OI que tengan que ser trasladadas en posición de decúbito o que no puedan sentarse en asientos regulares, no sólo para niños, sino en general para personas, incluyendo adultos, con necesidades especiales, valorando el fomento de la accesibilidad de los afectados al transporte desde un punto de vista económico (posibilidad de proponer programas de ayudas económicas o prestaciones públicas).

Otras propuestas de acción:

- a) Impulsar la diseminación del proyecto, dotándole asimismo de un enfoque plurinacional que ayude a la consecución de los logros propuestos. A tal fin de propone:
  - participar con una ponencia resumen del presente estudio en la Conferencia sobre Protección de los Niños en los Automóviles ("Protection of Children in Cars") que se celebra anualmente en Munich (Alemania), organizada por TÜV-SÜD
  - diseminar el proyecto y este estudio preliminar (creando en su caso espacios específicos sobre sistemas de retención para personas con necesidades especiales) en las páginas web de los organismos, fundaciones y asociaciones firmantes del convenio (entre otras como posibles, [www.fiscal.es](http://www.fiscal.es) y [www.seguridadvialinfantil.org](http://www.seguridadvialinfantil.org)).
  - celebración de una Jornada nacional/internacional sobre sistemas de retención para personas con necesidades especiales.
  
- b) Además de las propuestas anteriores, los participantes en el grupo de trabajo han realizado la siguiente sugerencia: valorar la posibilidad de identificar a los vehículos que transportan a personas con necesidades especiales, o con una especial fragilidad, para dotarles de una especial visibilidad frente a otros usuarios de la vía y facilitar su reconocimiento por los agentes de tráfico a los efectos legales procedentes, mediante el uso de distintivos o de un logotipo como, por ejemplo:



Figura 20. Propuesta preliminar de identificador visual de vehículo que transporta pasajeros frágiles.

## REFERENCIAS

- AHUCE, 2014. *Uso de equipamiento de seguridad vial para transporte de personas con osteogénesis imperfecta en vehículos privados*. Asociación Nacional Huesos de Cristina OI España (AHUCE), 2014. Documento interno.
- Comisión Europea, 2010. *Hacia un espacio europeo de seguridad vial: orientaciones políticas sobre seguridad vial 2011-2020.COM (2010) 389 final*. Bruselas, 20.7.2010 (disponible en <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=COM:2010:0389:FIN:ES:PDF>).
- Economic Commission for Europe, 2013. *Regulation No. 129: Uniform provisions concerning the approval of enhanced Child Restraint Systems used on board of motor vehicles (ECRS)*. 7 August 2013. Documento accesible online en la siguiente url: [www.unece.org/fileadmin/DAM/trans/main/wp29/wp29regs/2013/R12\\_9e.pdf](http://www.unece.org/fileadmin/DAM/trans/main/wp29/wp29regs/2013/R12_9e.pdf) (página web accedida el 16 de noviembre de 2014).
- Economic Commission for Europe, 2014. *Regulation No. 44: UNIFORM PROVISIONS CONCERNING THE APPROVAL OF RESTRAINING DEVICES FOR CHILD OCCUPANTS OF POWER-DRIVEN VEHICLES ("CHILD RESTRAINT SYSTEM")*. Addendum 43, Revision 2. 27

February 2014. Accesible online en [www.unece.org/fileadmin/DAM/trans/main/wp29/wp29regs/updates/r44r3e.pdf](http://www.unece.org/fileadmin/DAM/trans/main/wp29/wp29regs/updates/r44r3e.pdf) (página web accedida el 7 de septiembre de 2014).

- Menezes, H, Vroman, R, 2010. *CRS for children with special needs - a need for better protection*. 8th International Conference Protection of Children in Cars. Munich, 2010.
  
- Monclús, J, 2012. *Los niños con necesidades especiales y su seguridad en el automóvil*. Trabajo realizado con la colaboración y supervisión de la Fundación MAPFRE. Accesible online en [www.fundacionmapfre.org/fundacion/es\\_es/images/los-ninos-con-necesidades-especiales\\_tcm164-13012.pdf](http://www.fundacionmapfre.org/fundacion/es_es/images/los-ninos-con-necesidades-especiales_tcm164-13012.pdf) (página web consultada el 7 de septiembre de 2014)
  
- Parlamento Europeo, 2011. European Parliament resolution of 27 September 2011 on European road safety 2011-2020 (2010/2235(INI)). Documento accesible online en [http://www.europarl.europa.eu/oeil/popups/ficheprocedure.do?lang=en&reference=2010/2235\(INI\)](http://www.europarl.europa.eu/oeil/popups/ficheprocedure.do?lang=en&reference=2010/2235(INI)), página web consultada el 16 de noviembre de 2014.

## ANEXOS

### CONVENIO DE COLABORACIÓN ENTRE LA FISCALÍA GENERAL DEL ESTADO, EL INSIA, FEDER, AMOI, AHUCE Y FUNDACIÓN MAPFRE, SOBRE PERSONAS AFECTADAS POR OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA Y OTRAS ENFERMEDADES RARAS COMO USUARIOS DE LAS VÍAS PÚBLICAS: ASPECTOS TÉCNICOS, CIENTÍFICOS Y JURÍDICOS EN EL MARCO DE LAS POLÍTICAS EUROPEAS DE SEGURIDAD VIAL.

En Madrid, a 6 de octubre de 2015

#### 1. PARTES FIRMANTES DEL CONVENIO.

Por la **Fiscalía General del Estado** el Excmo. Sr. D. Bartolomé Vargas Cabrera, Fiscal de Sala Coordinador de Seguridad Vial de la Fiscalía General del Estado, por delegación de la Fiscal General del Estado.

Por el **Instituto Universitario de Investigación de la Universidad Politécnica de Madrid [INSIA]** D. José María López Martínez, Director del INSIA.

Por la **Fundación MAPFRE**, D. Jesús Monclús González, Director del Área de Prevención y Seguridad Vial.

Por la **Federación de Enfermedades Raras** [FEDER], D. Juan Carrión Tudela, Presidente.

Por la **Asociación Madrileña de Osteogénesis Imperfecta** [AMOI] D.Javier de la Torre Serrano, Secretario de AMOI.

Por la **Asociación Huesos de Cristal de España** [Fundación AHUCE] D. José Luis Palomar Galindo, Presidente de AHUCE.

## 2. INTRODUCCIÓN: LA GÉNESIS DEL CONVENIO.

En el primer trimestre del año 2014 la Asociación Madrileña de Osteogénesis Imperfecta [AMOI] contactó con el Fiscal de Sala Coordinador de Seguridad Vial con la finalidad de exponerle los problemas a los que se enfrentaban diariamente como usuarios de las vías públicas, y muy en particular como ocupantes de vehículos, las personas afectadas por una enfermedad poco conocida como es la osteogénesis imperfecta o huesos de cristal.

El conocimiento directo y personal de la realidad de esta enfermedad y lo que representa para afectados y sus familiares; su preocupación ante el riesgo que asumen al desplazarse día a día por las vías públicas; sus dudas sobre la eventual exigencia de responsabilidad administrativa, civil o incluso penal por no hacer uso de los dispositivos de protección homologados, sumado al convencimiento de que a nivel técnico, científico y jurídico hay muchas posibilidades de actuar y mejorar la situación actual del colectivo, constituye el germen del presente Convenio orientado a analizar las distintas temáticas que se plantean en los campos citados (jurídico, técnico y científico).

A tal fin, la Fiscalía y AMOI acuerdan incorporar al grupo de trabajo a expertos de la Fundación MAPFRE y del INSIA que puedan aportar su conocimiento y experiencia en los aspectos técnico-científicos. Junto a los expertos de INSIA y Fundación MAPFRE se incluyen en los trabajos a la FEDER bajo la premisa de que algunos de los problemas detectados pueden ser comunes a otras enfermedades de escasa incidencia poblacional, y también a la otra

asociación española de personas afectadas por osteogénesis imperfecta AHUCE con el objetivo último de aglutinar todo el conocimiento y experiencia que sea de utilidad para el buen fin del Convenio.

### 3. OBJETO.

Al amparo del presente Convenio las partes firmantes se comprometen a desarrollar un proyecto de investigación multidisciplinar que incluya aspectos técnicos, científicos y jurídicos en relación a la situación de las personas afectadas por osteogénesis imperfecta cuando son usuarios de las vías públicas, enfocado a identificar problemáticas existentes y a diseñar líneas de actuación relacionadas con la prevención, la educación y la disuasión penal.

### 4. MOTIVACIÓN.

La Comunicación de la Comisión al Parlamento Europeo, al Consejo, al Comité Económico y Social Europeo y al Comité de las Regiones *“Hacia un espacio europeo de seguridad vial: orientaciones políticas sobre seguridad vial 2011-2020”* [COM (2010) 389 final] establece un plan ambicioso destinado a reducir a la mitad el número de fallecidos en las carreteras europeas en los próximos diez años, conjugando una serie de propuestas y medidas enfocadas en la mejora de los vehículos, las infraestructuras y el comportamiento de los usuarios. El programa europeo identifica siete objetivos para la década 2010-2020 en el ámbito de la Unión Europea, proponiendo en cada uno de ellos acciones a nivel nacional y de la UE.

Entre los objetivos figura *“Vehículos más seguros”* (nº4) enfocado principalmente a la implementación de «sistemas de cooperación» a través de los cuales los vehículos intercambian datos e interactúan con las infraestructuras y con los demás vehículos de alrededor para proporcionar a los conductores información óptima, reduciendo así el riesgo de accidentes y aumentando la fluidez general del tráfico; *“La mejora de los servicios de emergencia y atención tras las lesiones”* (nº6) enfatizando que la reducción del número de heridos deberá ser una de las acciones prioritarias en Europa en la próxima década siendo preciso para ello introducir medidas, por ejemplo, en materia de seguridad de los vehículos y las infraestructuras, STI, disponibilidad de las ayudas de urgencia, velocidad y coordinación de las intervenciones etc.; y *“La protección de los usuarios más vulnerables de la carretera”* (nº7) donde se recalca que algunos usuarios presentan una «fragilidad» independientemente de su papel en el tráfico, destacando por su vulnerabilidad a las personas de edad avanzada y a las

personas con discapacidades. En relación a estos últimos la Comunicación admite que los conocimientos sobre el tema todavía son muy limitados y son necesarios esfuerzos de investigación focalizados, por ejemplo, sobre los criterios médicos de las evaluaciones de aptitud física para la conducción.

Representa por tanto un enorme desafío el poder evaluar los beneficios sociales de las medidas que se adopten para mejorar la seguridad de los usuarios vulnerables (conductores de vehículos de dos ruedas, ciclistas, peatones, ancianos y personas con movilidad reducida), así como actualizar los conocimientos existentes sobre las causas y circunstancias de los accidentes en Europa para todos los usuarios de la carretera.

En lo referente a las personas con discapacidad como colectivo vulnerable, la información y estudios disponibles todavía son insuficientes para desarrollar medidas y propuestas de acción concretas. La Estrategia de Seguridad Vial 2010-2020 de la Dirección General de Tráfico asume los distintos objetivos y acciones propuestas por la Comisión Europea pero sin contemplar ninguna mención específica a las personas con discapacidad como colectivo vulnerable, como sí ocurre con los niños, personas de edad avanzada, y otros usuarios no motorizados como peatones o ciclistas.

En la misma línea, El balance de siniestralidad vial en España de la DGT para el año 2013 -como también ocurre en estudios europeos ("Road Safety Vademecum. *Road safety trends, statistics and challenges in the EU 2011-2012*" elaborado por la Comisión Europea) o mundiales ("*Global status report on road safety 2013: supporting a decade of action*" publicado por la Organización Mundial de la Salud) utiliza para analizar las cifras distintos parámetros como la edad, el sexo de las víctimas, o la posición que ocupan en el accidente (conductor de vehículos o ciclomotores, ocupante de los anteriores, ciclistas, peatones, transporte colectivo...). La incidencia de la discapacidad en la siniestralidad vial no figura entre los factores o parámetros utilizados. La falta de información se agrava cuando la causa de la discapacidad es el padecimiento de una enfermedad rara, a pesar de que en determinados casos y circunstancias las personas afectadas por este tipo de enfermedades presentan necesidades específicas como usuarios de las vías públicas, precisando para las mismas de respuestas por parte de las instituciones -y de la sociedad en general- también específicas. Es el caso de las personas afectadas por osteogénesis imperfecta.

En el marco concreto de las enfermedades raras, la Recomendación del Consejo de la Unión Europea de 8 de junio de 2009 *relativa a una acción en el ámbito de las enfermedades raras* (2009/C 151/02) advierte que, a pesar de la baja prevalencia de cada una de las enfermedades raras y su especificidad, la gran variedad de este tipo de enfermedades se traduce en una elevada cifra total de población afectada (en Europa existen entre 5000 y 8000 enfermedades raras diferentes que afectan a entre el 6-8% de la población en algún momento de su vida) y exige un enfoque global basado en esfuerzos especiales y combinados con el fin de “*mejorar la calidad de vida y potencial socioeconómico de las personas afectadas*” [Considerando 6º de la Recomendación]. Por este motivo, el Consejo recomienda a los Estados miembros “*elaborar y aplicar planes o estrategias para las enfermedades raras en el nivel adecuado*” [Apartado I 1 de la Recomendación].

Para el desarrollo de la Recomendación de 2009, la investigación objeto de este proyecto está dirigida a aportar conocimientos, propuestas y líneas de acción para el diseño e implementación de una estrategia eficaz, orientada a mejorar la seguridad de los usuarios de las vías de circulación afectados por enfermedades raras, siendo un colectivo especialmente vulnerable.

##### 5. LAS ENFERMEDADES RARAS Y LA SEGURIDAD VIAL.

La Convención *sobre los derechos de las personas con discapacidad*, hecha en Nueva York el 13 de diciembre de 2006 y ratificada por España el 23 de noviembre de 2007, consagra como propósito de la norma en su art. 1º el promover, proteger y asegurar el goce pleno y en condiciones de igualdad de los derechos humanos y libertades fundamentales de todas las personas con discapacidad, y promover el respeto de su dignidad inherente.

El disfrute de derechos en igualdad de condiciones implica combatir y rechazar cualquier “discriminación por motivos de discapacidad” que obstaculice o deje sin efecto su reconocimiento, goce o ejercicio en los ámbitos político, económico, social, cultural, civil o de otro tipo, incluyendo “la denegación de ajustes razonables” o, lo que es lo mismo, de las modificaciones y adaptaciones necesarias y adecuadas cuando se requieran en un caso particular, para garantizar a las personas con discapacidad el goce o ejercicio, como los demás de los derechos citados (art. 2 Convención).

Precisamente con la finalidad de promover la igualdad y eliminar la discriminación, los Estados deben adoptar todas las medidas pertinentes para asegurar la realización de estos “ajustes razonables” en cada caso concreto (art. 5). De hecho, el pleno ejercicio de sus derechos y su participación en los distintos aspectos de la vida social se encuentran seriamente condicionados por la actual falta de accesibilidad en condiciones mínimas de seguridad al transporte público y particular (art. 9 Convención). Por consiguiente, es necesaria una mayor implicación de las instituciones públicas y privadas promoviendo iniciativas que faciliten el derecho a la movilidad de las personas con discapacidades de esta índole a un costo asequible, incluyendo aquellas ayudas, dispositivos y tecnologías de apoyo imprescindibles para hacerlo efectivo sin discriminaciones (art. 20 Convención). Las personas afectadas por enfermedades raras y en particular por osteogénesis imperfecta tienen derecho a acceder en condiciones de seguridad al transporte público y privado, así como a desplazarse con autonomía por las vías públicas.

Las enfermedades raras se caracterizan por su baja incidencia poblacional ya que para ser considerada como “rara” cada enfermedad específica debe afectar a menos de 5 de cada 10.000 habitantes. Estas patologías, como apuntábamos anteriormente, y pese a la escasa frecuencia estadística afectan a un muy importante número de personas. En España concretamente existen más de 3 millones de personas que las padecen. La Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) cifra en unas 250 las asociaciones federadas por las distintas enfermedades con tales características. Estos enfermos son únicos en cuanto a sus necesidades y la respuesta siempre debe ser individualizada. También en el ámbito de la seguridad vial, velando por sus derechos al acceso en condiciones mínimas de seguridad al transporte público y particular.

Dentro de las enfermedades raras, la problemática expuesta de las personas afectadas como usuarios motorizados y no motorizados de las vías públicas se agudiza en el caso de las personas afectadas por osteogénesis imperfecta y sus familiares ya que aquéllas, debido a su patología, con distintos tipos o gravedades de afectación, sufren un plus de peligro y por tanto están expuestos a riesgos mucho más elevados que el resto de usuarios.

Por ese motivo el presente Convenio se centrará en este tipo de enfermedad sin excluir a las demás.

## 6. CONTENIDO.

Ante la evidente relación y complementariedad de ambas líneas de trabajo, el Fiscal de Sala Coordinador de Seguridad Vial, las asociaciones de afectados por este tipo de enfermedades firmantes, el INSIA y la FUNDACIÓN MAPFRE realizarán un estudio bibliográfico y analizarán la realidad expuesta en el apartado anterior desde las perspectivas siguientes:

1. Aspectos técnicos
2. Aspectos jurídicos
3. Aspectos científicos

Una vez efectuado lo anterior, el estudio se completará con un apartado de conclusiones en cada uno de los aspectos citados y de propuestas de acción en el marco de la prevención, incluidos los aspectos relativos a la disuasión, el régimen jurídico aplicable y posibles reformas legales futuras.

## 7. ALCANCE DE LA COLABORACIÓN.

La colaboración entre las instituciones firmantes se limitará a la realización del estudio indicado, sin que exista ningún impedimento para que, en el futuro, se puedan plantear otras colaboraciones adicionales en los términos que en su momento se definan.

## 8. INFORME FINAL.

Los resultados de la investigación se plasmarán en un informe final que, a modo orientativo, podrá contener las siguientes secciones: resumen ejecutivo, introducción, metodología, resultados, oportunidades de prevención, análisis técnico-jurídico, conclusiones, propuestas, referencias.

## 9. CALENDARIO PREVISTO.

El periodo de tiempo total inicialmente previsto para la realización de esta investigación y la redacción del correspondiente estudio final es de doce meses. Sin embargo, dada la complejidad prevista de fases como la recopilación de información y, en general, el carácter singular de la investigación, dicho periodo de tiempo se ajustará convenientemente en función del ritmo efectivo de los progresos.

#### 10. COSTES DE ELABORACIÓN DEL ESTUDIO.

Cada una de las entidades participantes en este convenio soportará los eventuales costes respectivos asociados a la elaboración del estudio.

#### 11. CLÁUSULA SOBRE LA PROTECCIÓN DE DERECHOS DE PROPIEDAD INTELECTUAL.

El informe final y los distintos documentos que se elaboren en el marco del presente Convenio están protegidos por los derechos reconocidos en el Título I, Libro I del Real Decreto Legislativo 1/1996, de 12 de abril, por el que se aprueba el texto refundido de la Ley de Propiedad Intelectual. En caso de difusión, divulgación o publicación de todo o parte de los mismos se emprenderán contra el infractor las acciones legales establecidas en los artículos 138 y concordantes de la citada Ley.

**Fiscalía General del Estado**

Bartolomé Vargas Cabrera

**INSIA**

José María López Martínez

**Fundación MAPFRE**

Jesús Monclús González

**FEDER**

Juan Carrión Tudela

**AMOI**

Javier de la Torre Serrano

**Fundación AHUCE**

José Luis Palomar Galindo