

www.ready.registry.cz

Czech national registry of myotonic disorders

REaDY

REgistry of muscular DYstrophy

Lubomír Večeřa, Stanislav Vohánka - NK LF MU and FN Brno
 Radim Mazanec - NK 2.LF UK and FN Praha- Motol
 Petr Brabec, Lenka Pavlovská - IBA MUNI
 Neuromuscular division ČNS
 Treat-NMD

www.ready.registry.cz

Project REaDY

- Start in may 2011
- Data collection about treatment and development of muscle diseases
 - DMD/BMD (Duchenn/Becker muscular dystrophy)
 - SMA (spinal muscular atrophy)
 - MD type 1 a 2 (myotonic dystrophy)

www.ready.registry.cz

What are neuromuscular diseases?

- In most cases **rare (orphan) diseases**
- Contain all **autoimmune** and **hereditary** neuromuscular diseases
- EU:** < 1 / 2000 people
- Japan:** < 1 / 2500 people
- USA:** affects fewer than 200,000 people in the US population
- = **not much experience with this diseases**

www.ready.registry.cz

Myotonic dystrophy

- The most common muscular dystrophy in adults
- Two types: MD 1 a MD 2
- Recent studies suggest that type 2 could be more common as type 1
- MD 2 has significantly milder progress than MD 1
- Prevalence: 1-5/10 000

www.ready.registry.cz

Recent data in Czech Republic

	Pilsen	Prague	Pardubice	Hradec	Brno	Olomouc	Ostrava	Total
MD1	0	49	8	5	17+1	6	2	87
MD2	10	51	10	6	52+3	4	19	152

Source:
 • Local registries of Czech neuromuscular centers
 • Centre of Molecular Biology Brno (DNA diagnostics)

•2004- 2010

www.ready.registry.cz

Target of project REaDY

- Create and lead** the database of czech and slovak patients with DMD/BMD, SMA and DM
- Place this patients to **internacional studies**
- In the case of a new treatment develop, **speed up a choice** of suitable patients
- Support a muscular dystrophy **research**
- Provide a information about **the newest ways of treatment**

www.ready.registry.cz

Rules for a registry working

- Before inclusion to registry a patient sign the **informed consent**. Patient can **withdraw** from the registry anytime.
- The collection of personal information is notify to „**the office for personal data protection**“
- Participation in registry is **voluntary** and there are **no fee or taxes**
- Active patients **collaboration**, patients may control their data in on-line registry
- The system is **secure** (in server with system Oracle 9i).
- Project is led by team of **medical specialists**

IBA

NEUROLOGICKÁ KLINIKA LF MU a FN BRNO

FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO

ORACLE

FM MOTOL

www.ready.registry.cz

Basic attributes of the system

- **User friendly** and easy to understand, work via internet browser
- Data can be set from **any computer** with internet connection and browser
- **No other softwar** to use the registry
- **Only authorized person** may enter the registry (personal login and password)
- Data are **anonymous** – every patient has personal ID (f.e.: DM-110908M-NS)

IBA

NEUROLOGICKÁ KLINIKA LF MU a FN BRNO

FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO

FM MOTOL

www.ready.registry.cz

Basic attributes of the system

- All data transmissions are **coded**
- All data are collected in **central computer** (server with ORACLE 9i)
- All data can be **exported** as a local database only by authorized person
- User may **print or save** filled-out form in MS Excel protocol
- **USER FRIENDLY – SECURE – PERSONAL DATA PROTECT**

IBA

NEUROLOGICKÁ KLINIKA LF MU a FN BRNO

FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO

FM MOTOL

www.ready.registry.cz

Data sharing

- Each neuromuscular center may see **only own data**
- Sharing is possible only **with assent** of data owner and council of project leaders

IBA

NEUROLOGICKÁ KLINIKA LF MU a FN BRNO

FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO

FM MOTOL

www.ready.registry.cz

Registry structure

- Created in accordance with international muscular dystrophy registry **TREAT-NMD**
- **Enrollment** – basic information about patient (several groups)
- **Follow-up** – check and describe of update conditions
- **Survival status** – date and cause of death

IBA

NEUROLOGICKÁ KLINIKA LF MU a FN BRNO

FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO

FM MOTOL

www.ready.registry.cz

Enrollment

- Initials, date of birth, sex, phone, email
- Diagnosis (MD 1, MD 2, other)
- Motor function (Wheelchair use ?, 6-minute walk test)
- MRC scale (muscle weakness: 0-5 points)
- Presence and seriousness of myotonia
- Heart function (US, ECG), lung function (spirometry), presence or surgery of cataract, ...
- Pain questionnaire, QoL, Depression scale

IBA

NEUROLOGICKÁ KLINIKA LF MU a FN BRNO

FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO

FM MOTOL

www.ready.registry.cz

Registry view

TrialDB | A clinical studies data management system

Current User: Current study: **READY - DM** Time to log out: 58:54 [Select study](#) [Log Out](#)

[Search Patient](#) [Add New Patient](#) [Tools](#)

Search patient

Form:

Patient ID:

Internal ID:

Date of birth:

Sex:

First Name:

Last Name:

Initials:

Title:

Test patient:

[Search](#)

Last opened patients

Patient ID	Opened date	Action
	25.03.2011	Open
	07.02.2011	Open
	16.02.2011	Open
TEST_READY	15.02.2011	Open
	15.02.2011	Open

Technical provider: [Instituce statistiky a analýz MU](#)
Helpdesk support: helpdesk@iba.muni.cz

IBA

www.ready.registry.cz

Registry view

[Úvod](#) [Všeobecné informace](#) [Přidání se](#) [Přidání se](#) [Přidání se](#) [Technologické](#) [Informace](#) [IBA MU](#) [Instituce](#) [Vstup do registru](#)

Přidání se

Stanovte si, jakým způsobem chcete být v registru svačkových datových vedení? Přidání se!

☐ Budete se podílet na zlepšování práce v nemocnici se svačkovými datovými vedeními

☐ Získáte informace o nových způsobech léčby

☐ Získáte možnost zapojení do vědeckých studií s novými léky

V případě, že již registrovaní jste a chcete se aktivně podílet, kontaktujte svého neurologa. Po přidání přístrojových prvků můžete kontrolovat aktuálnost našich záznamů a vyplňovat formulář lékařské kvality života.

Pro pacienty se stejným o zapojení do registru:

Jméno:

Příjmení:

E-mail:

Telefon:

Město:

Diagnostická onemocnění:

☐ Duchernová-Boeckova muskulární dystrofie

☐ Duchernova dystrofie

☐ Spinální muskulární atrofie

[Odeslat](#) [Obrázek](#)

IBA

THANK YOU FOR YOUR ATTENTION

www.ready.registry.cz

UNIVERZITA PRAHY

NEUROLOGICKÁ KLINIKA LF MU a FN BRNO

FAKULTNÍ NEUROLOGIE BRNO

FN BRNO