



□

400

2017 RelA RelA

せすに
な 4

々 5

に、 ず

TLR TLR 6

TLR7/8/9 にい、

IRF7 7 MyD88

に、

に、 2011 Crow

Aicardi-Goutières にい、

。々ず な 。にず

。すきに

にい、

8

すき

ずにう

ずにう

い、じに

RELA 5 6

RelA

RelA

RelA

RelA

IFN 9

□

TLR7 には、 INF- α 2, INF- β , INF- γ 1, INF- γ 2/3

【 ず ず RNA 】に

。 10 mDC

pDC ず TLR7 IRF7 MyD88

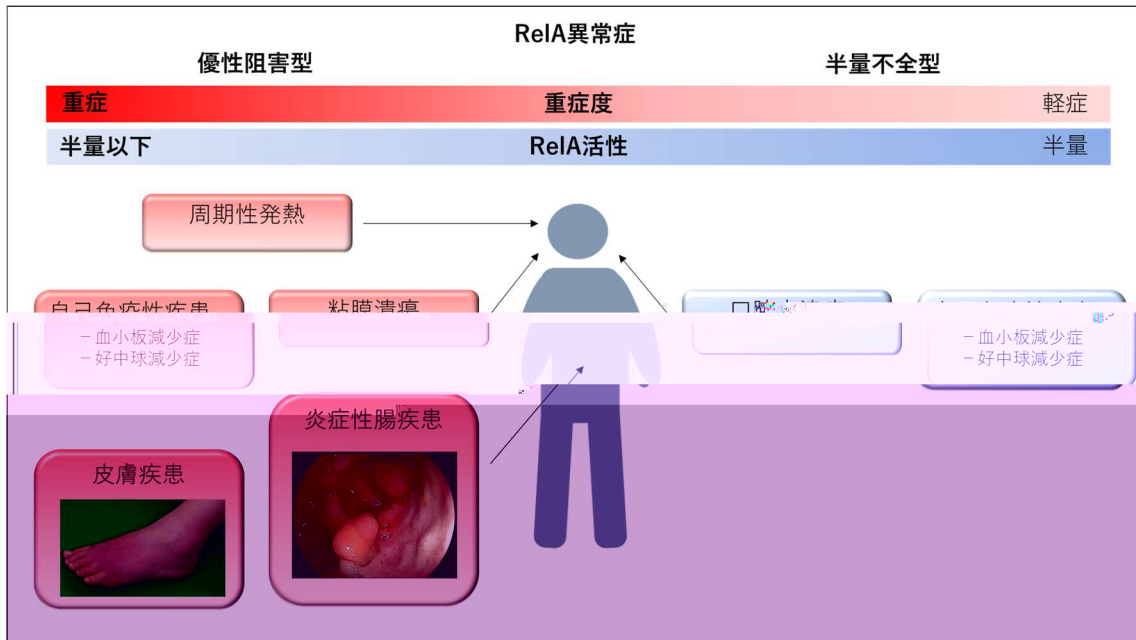
IRF7 | には、

NF κ B RelA TLR7 IRF7

| には、

NF κ B | には、
RelA

| には、



1

RelA

RelA

3. I にい、 ず
IFN- α IFN- β
4. 1
5. 々
6. TLR:Toll Toll-like receptor
7. IRF7: にい、 7 interferon regulatory factor 7
I にい、
8. Aicardi-Goutières TREX1,IFIH1
I にい、
9. IFN] に I にい、
10.] ず ず RNA] に 。 1

ず Human RELA dominant-negative mutations underlie type I interferonopathy with autoinflammation and autoimmunity

Kunihiko Moriya ^{§ *}, Tomohiro Nakano [§], Yoshitaka Honda, Miyuki Tsumura, Masato Ogishi, Motoshi Sonoda, Masahiko Isa-Nishitani, Takashi Uchida, Mohamed Hbib, Yoko Mizoguchi, Masataka Ishimura, Kazushi Izawa, Takaki Asano, Fumihiko Kakuta, Daiki Abukawa, Darawan Rinchai, Peng Zhang, Naotomo Kambe, Aziz Bousfiha, Takahiro Yasumi, Bertrand Boisson, Anne Puel, Jean-Laurent Casanova, Ryuta Nishikomori, Shouichi Ohga, Satoshi Okada*, Yoji Sasahara, Shigeo Kure [§] *

Journal of Experimental Medicine

DOI 10.1084/jem.20212276

URL: <https://doi.org/10.1084/jem.20212276>

TEL 022-717-7289 FAX 022-717-7290
E-mail moriya-k@ndmc.ac.jp

Tel 082-257-5212 FAX 082-257-5214
E-mail sokada@hiroshima-u.ac.jp

な

TEL 022-717-7149 FAX 022-717-8931
E-mail press@pr.med.tohoku.ac.jp

TEL 082-424-4383 FAX 082-424-6040
E-mail: koho@office.hiroshima-u.ac.jp