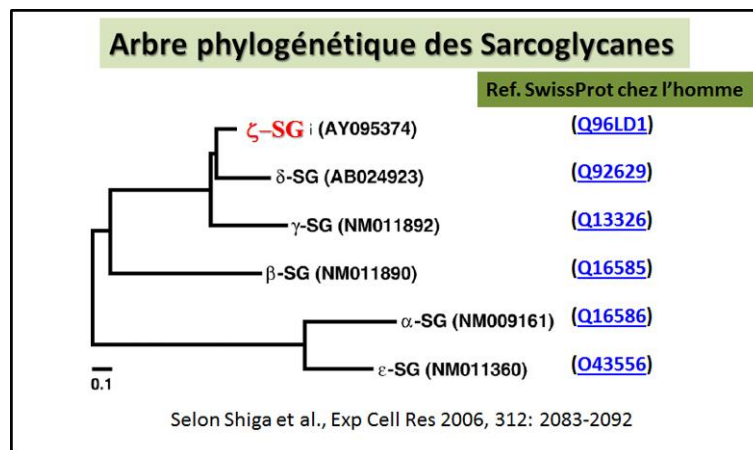


# Sarcoglycane (Zêta)

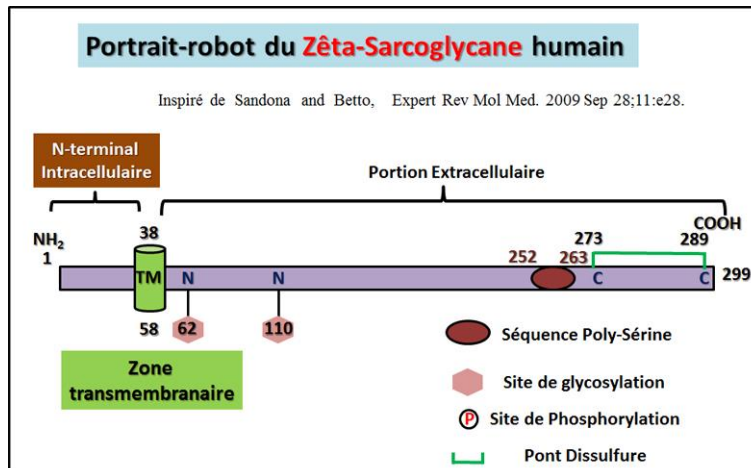
## INTRODUCTION

Parmi les Sarcoglycanes au nombre total de 6 actuellement qui sont toutes des glycoprotéines situées au sein du Sarcolemme, les premières identifiées le furent en 1989 avec les [travaux pionniers](#) du groupe de Campbell, Plus récemment avec un poids moléculaire de seulement 35 kDa, c'est la dernière nouvelle protéine qui fut découverte comme appartenant à cette famille dite des Sarcoglycanes et elle va naturellement porter le nom de Zêta-Sarcoglycane en suivant l'ordre de l'alphabet grec pour ce nom de baptême.

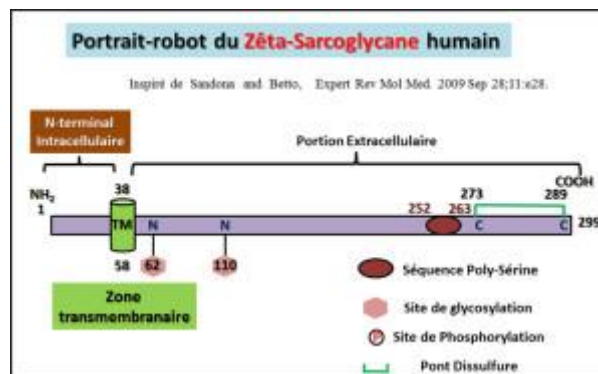
## Le Zêta-Sarcoglycane



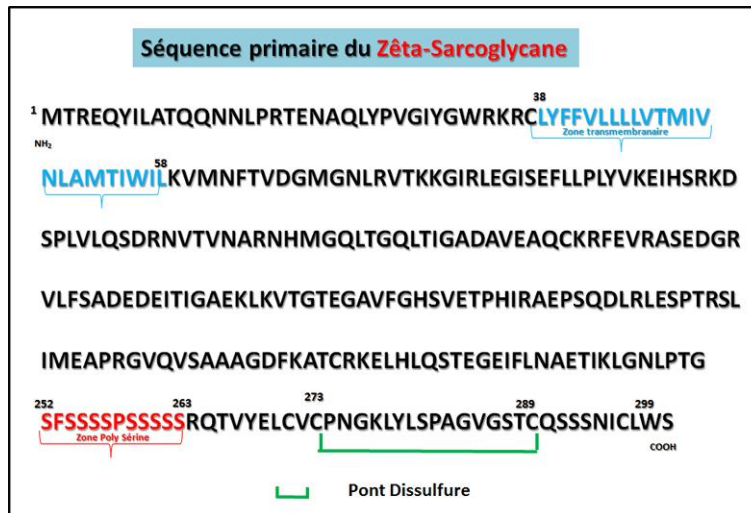
C'est en effet en 2002 que dernière des Sarcoglycanes connues à avoir été découvert, la forme Zêta Sarcoglycane est découverte comme déficiente dans le [cas de certaines myopathies](#) comme cela est décrit dans l'article ici en référence. Le Zêta Sarcoglycane possède également un poids moléculaire de 35 kDa. Elle est très homologue avec les formes delta et gamma du fait probable d'une duplication du gène. La Zêta-Sarcoglycane a été démontrée comme une protéine [parfaitement homologue du Gamma-Sarcoglycane](#). un schéma présente l'arbre phylogénétique de cette nouvelle forme de Sarcoglycane.



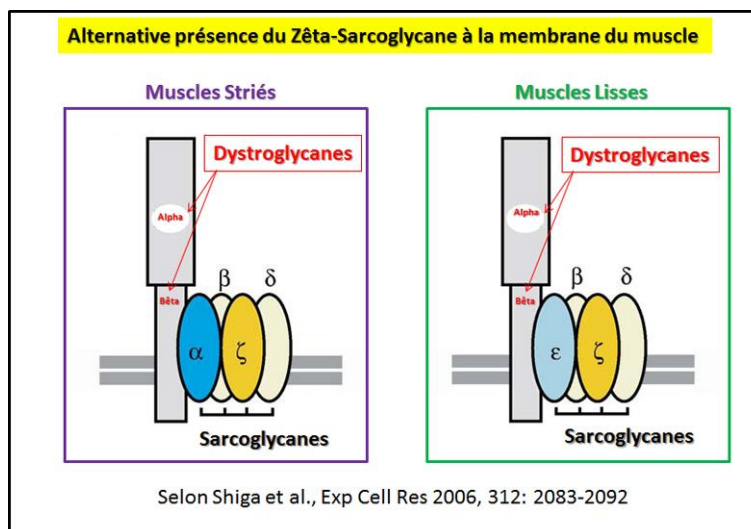
En résumé ce nouveau Sarcoglycane baptisé le Zêta-Sarcoglycane possède 57% et 55% d'homologie avec le delta et le Gamma-Sarcoglycane respectivement. Par ailleurs il n'y a environ que 38% d'homologie avec le Bêta-Sarcoglycane. On va trouver dans le tableau suivant toutes les informations sur la séquence primaire de cette forme Zêta des Sarcoglycanes avec de plus amples détails sur chacune cette protéine en consultant le lien SwissProt suivants : [Q96LD1](http://www.uniprot.org/entry/Q96LD1).



On retrouve pour sa séquence primaire, comme cela était le cas pour les formes homologues de 35 kDa déjà décrites que sont les entités Delta et Gamma, tout d'abord une courte portion cytoplasmique indiquée en marron puis une séquence transmembranaire pour se finaliser par une longue portion extracellulaire comprenant les résidus 56 à 299. On identifie sur cette séquence des sites de glycosylation sur les résidus Asp 62 et Asp 110 ainsi que l'existence d'un pont dissulfure entre les résidus cystéines (C273-C289). De plus la zone comprise entre les résidus 252 et 263 montre une séquence poly-Sérine spécifique. Un portrait-robot présenté ci-contre indique ces différentes données.



La séquence primaire est actuellement totalement connue et on trouve des données [sur l'arrangement du gène codant pour le Zêta-Sarcoglycane](#) en consultant le lien suivant avec les données précises sur les 8 exons correspondant. La séquence primaire du Zêta-Sarcoglycane figure sur l'illustration suivante et actuellement aucune mutation n'a encore été trouvée sur cette séquence. On note cependant une courte région qui présente dans la partie C-terminale une séquence riche en résidus Sérine dite zone poly-Sérine.



Par ailleurs même si le complexe des Sarcoglycanes ne semble pas varier dans l'ensemble des membranes musculaires étudiées il apparaît que le complexe des Sarcoglycanes **Alpha, Bêta, Gamma et Delta** dans le muscle strié et son correspondant dans le muscle lisse avec la forme **Epsilon** à la place de l'entité **Alpha** puisse être remplacé par un complexe similaire mais où la forme **Gamma** laisse la place à la forme **Zêta**. Une illustration schématique reprend ces 2 complexes comme cela est présenté ci-contre.

## Avancées depuis 2014

En 2014, une nouvelle recherche sur une **éventuelle altération du gène codant pour le Zêta Sarcoglycane** ne donna aucun résultat pour [une quelconque association avec un syndrome de Myoclonies Dystonie](#), et à ce jour seule une [duplication concernant cette protéine](#) a été signalée dans la littérature.

En 2016 puis en 2017 il existe des **informations sur des délétions génomiques** concernant plusieurs gènes (6 au total) parmi lesquels **on trouve le Sarcoglycane Zeta** qui pourraient être en relation avec [des lésions de la peau provoquée par l'arsenic](#) et/ou [des dépôts particulier de graisse](#). Des études supplémentaires sont requises pour avancer sur ce sujet.

En 2018, une étude rapporte que [des modifications récurrentes du nombre de copies](#) chez les jeunes femmes atteintes **d'un cancer du sein**. En effet ce travail indique que le statut de mutation de 9 des 39 gènes étudiés montre des associations significatives avec la survie spécifique au cancer du sein. Fait intéressant, le niveau d'expression de 2 des 9 gènes, ASB13 et **SGCZ**, montre une association significative avec le résultat de survie. Les patients porteurs de mutations CNA dans ces deux gènes avaient un résultat de survie moins bon que les patients sans mutations géniques. Le statut de CNA muté dans le gène ASB13 était associé à une expression génique plus élevée, qui prédisait la survie des patients. Ensemble, l'identification des événements CNA (=copy number alteration) ayant une signification pronostique chez les jeunes femmes atteintes d'un cancer du sein peut être utilisée dans le traitement guidé par la génomique.

En 2022, on va trouver [une analyse de la variation du nombre de copies dans l'ensemble du génome des yaks blancs Tianzhu à poils normaux et à poils longs](#). Les individus à poils longs de la population de yaks blancs de Tianzhu constituent une ressource génétique unique et ont une valeur paysagère importante. La variation du nombre de copies (CNV) est une source importante de variation phénotypique chez les mammifères. Dans cette étude, il est utilisé la technologie de reséquençage pour détecter le génome entier de 10 yaks blancs de Tianzhu à poil long (LTWY) et de 10 yaks blancs de Tianzhu à poil normal (NTWY), et nous avons analysé les différences de CNV dans le génome des LTWY et des NTWY. Au total, 110268 CNV ont été identifiées, 2006 CNVR ont été définies et la carte de distribution de ces CNVR sur les chromosomes a été construite. La comparaison des LTWY et des NTWY a permis d'identifier 80 gènes différentiels porteurs de CNVR, enrichis dans le métabolisme des lipides, la migration cellulaire et d'autres fonctions. **Notamment, certains gènes différentiels ont été identifiés comme étant associés à la croissance des cheveux et au développement du follicule pileux (par exemple, ASTN2, ATM, COL22A1, GK5, SLIT3, PM20D1 et SGCZ)**. En général, il est présenté la première analyse à l'échelle du génome des CNV dans les LTWY et les NTWY. Nos résultats peuvent fournir de nouvelles informations sur la variation phénotypique des différentes longueurs de poils chez les yaks blancs de Tianzhu.

## En conclusion

Pour suivre l'évolution des connaissances sur le **Zêta-Sarcoglycane** il existe des banques de données récentes qui sont automatiquement mises à jour qui répertorient :

- A) **Le Zêta-Sarcoglycane** avec son lot de références historiques.
- B) Les principales maladies actuellement connues qui résultent d'une mutation ou d'un

**Protéine :** SARCOGLYCAN, ZETA; [SGCZ](#)

**Pathologies associées:** Pas de mutation décrite à ce jour (2015 ?).