Gepubliceerde rapporten over SS-31 (elamipretide)

22 oktober 2026

Geïndexeerde cel-, dier- en klinische artikelen beschrijven SS-31 als een mitochondria-gericht tetrapeptide dat is onderzocht op interactie met cardiolipine en orgaanfunctie-uitkomsten, en die gegevens stellen het gebruik van onderzoeksvial

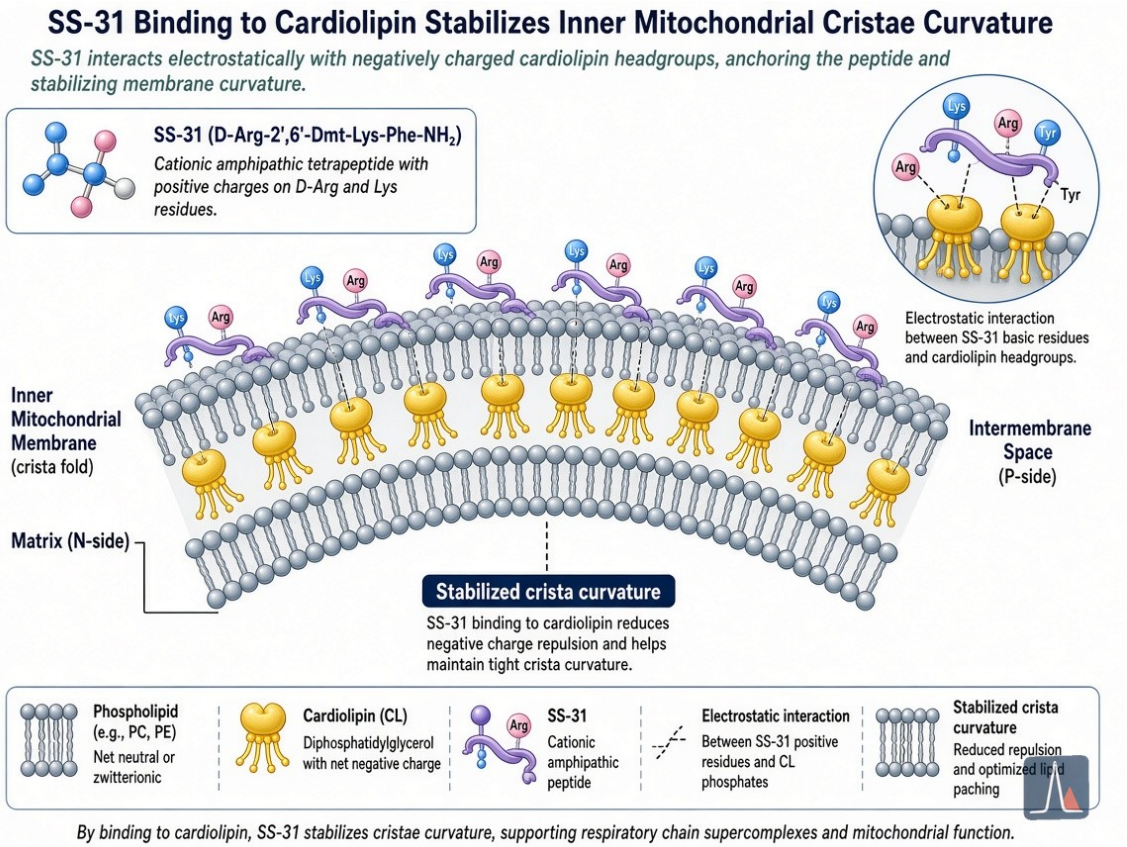
Gepubliceerde rapporten over SS-31 (elamipretide)

Geïndexeerde cel-, dier- en klinische artikelen beschrijven SS-31 als een mitochondria-gericht tetrapeptide dat is onderzocht op interactie met cardiolipine en orgaanfunctie-uitkomsten, en die gegevens stellen het gebruik van onderzoeksvials niet vast. SS-31 is uitsluitend bestemd voor laboratoriumonderzoek. Materialen op deze site zijn uitsluitend bestemd voor laboratoriumonderzoek. Het zijn geen geneesmiddelen. Het rapporteren van een humaan onderzoek is geen aanwijzing om het onderzoeksmateriaal op die manier te gebruiken.

Chemische identiteit en cataloguscontext

SS-31, ook bekend als elamipretide, MTP-131 of Bendavia, is het synthetische aromatisch-kationische tetrapeptide D-Arg-2',6'-dimethyltyrosine-Lys-Phe-NH_2. Peer-reviewed literatuur lokaliseert de werking ervan bij het anionische fosfolipide cardiolipine in het binnenste mitochondriale membraan, waar het naar verluidt de kromming van cristae moduleert, de peroxidaseactiviteit van cytochroom *c* remt terwijl de elektronenoverdracht behouden blijft, het elektrostatische membraanpotentiaal verandert, respiratoire supercomplexen stabiliseert en downstream-bio-energetische en orgaanfunctiematen in experimentele systemen beïnvloedt.

Alle informatie en producten die worden besproken, zijn uitsluitend bedoeld voor laboratorium- en onderzoeksgebruik. Niet voor menselijk of diergeneeskundig gebruik. Niet bedoeld om een ziekte te diagnosticeren, te behandelen, te genezen of te voorkomen.



SS-31 interageert met cardiolipine om de architectuur van het binnenste mitochondriale membraan te stabiliseren (schematisch).

Rierink Compounds levert SS-31 strikt voor gecontroleerd laboratoriumonderzoek naar mitochondriale fysiologie. Geen geïndexeerd gegeven stelt deze experimentele waarnemingen gelijk aan geschiktheid van onderzoeksvials voor enige niet-laboratoriumcontext.

Fundamentele studies naar cardiolipinebinding en biofysica (in_vitro, biofysische en methodenartikelen, 2013–2025)

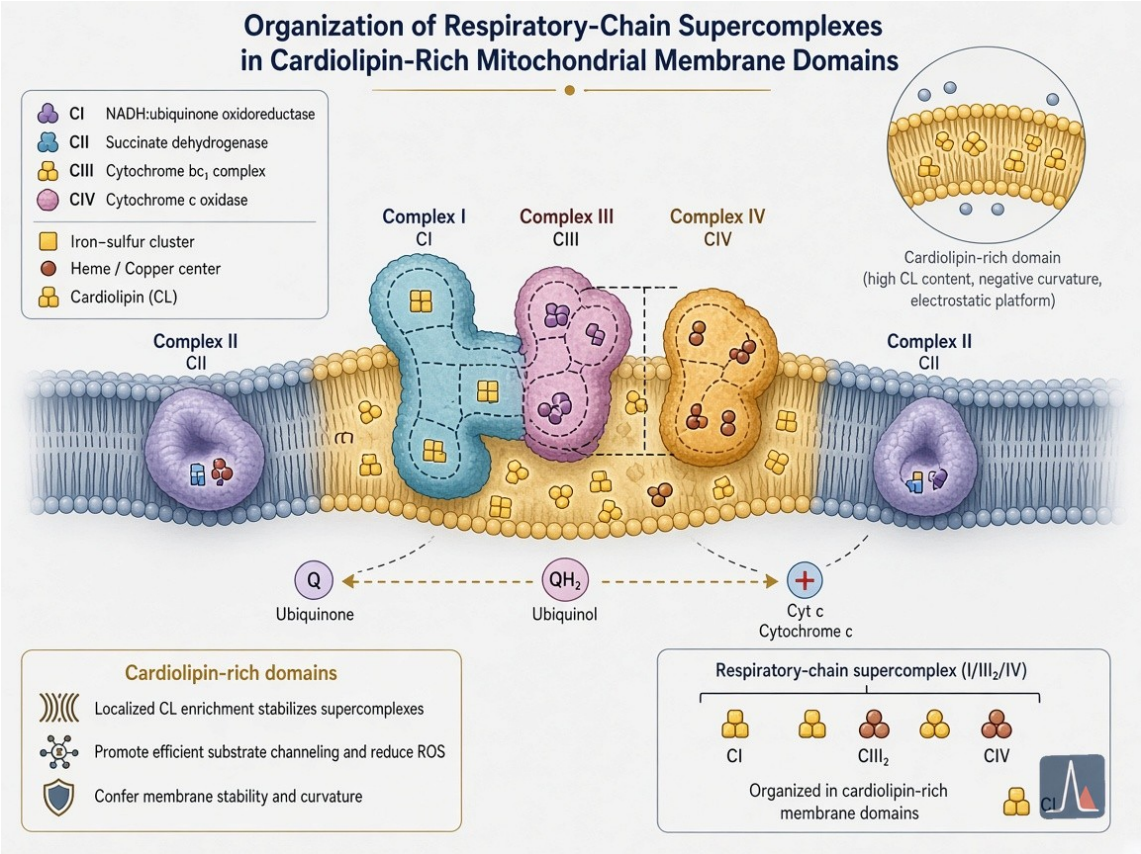
Een rapport uit 2013 in het *Journal of the American Society of Nephrology* (in_vitro-liposoom-/bicelassays, geïsoleerde mitochondriën en renale ischemie-reperfusie bij de rat) toonde verzadigbare, hoog-affiniteitsbinding van een fluorescerend SS-31-analogon aan cardiolipine (K_D 1,9 µM), remming van door cardiolipine geïnduceerde peroxidaseactiviteit van cytochroom *c*, behoud van de functie als elektronendrager, bescherming van de ultrastructuur van cristae, versneld ATP-herstel na ischemie en verminderde tubulaire schade. Beperking: acute celvrije en ex-vivosystemen plus een voorbehandelingsdiermodel; langetermijnvertaling onbekend. 1 2

Een studie uit 2020 in het *Journal of Biological Chemistry* (in_vitro-lipidedubbellagen, geïsoleerde mitochondriën, NMR, Langmuir-trog en moleculaire-dynamicasimulaties) rapporteerde dat SS-31 zich op een van de oppervlaktelading afhankelijke wijze in het interfaciale membraangebied verdeelt, het elektrostatische potentiaal en de lipidenpakking moduleert zonder de dubbellaag te destabiliseren, en de verdeling van tweewaardige kationen verandert. Beperking: reductionistische modelmembranen; biofysische parameters zijn niet rechtstreeks voorspellend voor uitkomsten op weefselniveau. 3

Alle informatie en producten die worden besproken, zijn uitsluitend bedoeld voor laboratorium- en onderzoeksgebruik. Niet voor menselijk of diergeneeskundig gebruik. Niet bedoeld om een ziekte te diagnosticeren, te behandelen, te genezen of te voorkomen.

Een cross-linking-massaspectrometriestudie uit 2020 in *PNAS* (methode bij geïsoleerde cardiale mitochondriën van de muis) bracht de nabijheid van SS-31 in kaart ten opzichte van 12 bekende cardiolipinebindende eiwitten, geconcentreerd in oxidatieve-fosforyleringscomplexen en 2-oxoglutaraatmetabolische routes; functionele verbeteringen in respiratie en H_2O_2-productie waren sterker uitgesproken in mitochondriën uit verouderde harten. Beperking: momentopname van het interactoom in geïsoleerde organellen uit één weefsel; causaliteit van afzonderlijke cross-links is niet vastgesteld in intacte cellen. 4

Narratieve reviews uit 2025 (in_vitro, biofysische en dierlijke synthese) verruimden het mechanistische beeld voorbij de aanvankelijke wegvanging van reactieve zuurstofsoorten, met inbegrip van afstemming van het membraanpotentiaal, stabilisatie van respiratoire supercomplexen en verminderde protonlek via interactie met het adenine-nucleotidetranslocase. Beperking: reviews bundelen bestaande gegevens; zij presenteren geen nieuwe primaire metingen. 5



Respiratoire supercomplexen gestabiliseerd door cardiolipine in het binnenste mitochondriale membraan.

Preklinische modellen van orgaandisfunctie, veroudering en letsel (dier en ex-vivo menselijk weefsel, 2013–2026)

Studies naar skeletspier van verouderde muizen (dierfysiologie, 2013–2019) rapporteerden dat een eenmalige dosis SS-31 binnen één uur de mitochondriale state-3-respiratie, de ATP-productiesnelheid en de inspanningstolerantie herstelde bij dieren van 26–30 maanden, met effecten op remodelering van cristae en enzymen voor cardiolipineremodelering; langere toediening verbeterde de redoxbalans. Beperking: alleen knaagdiermodellen voor veroudering;

Alle informatie en producten die worden besproken, zijn uitsluitend bedoeld voor laboratorium- en onderzoeksgebruik. Niet voor menselijk of diergeneeskundig gebruik. Niet bedoeld om een ziekte te diagnosticeren, te behandelen, te genezen of te voorkomen.

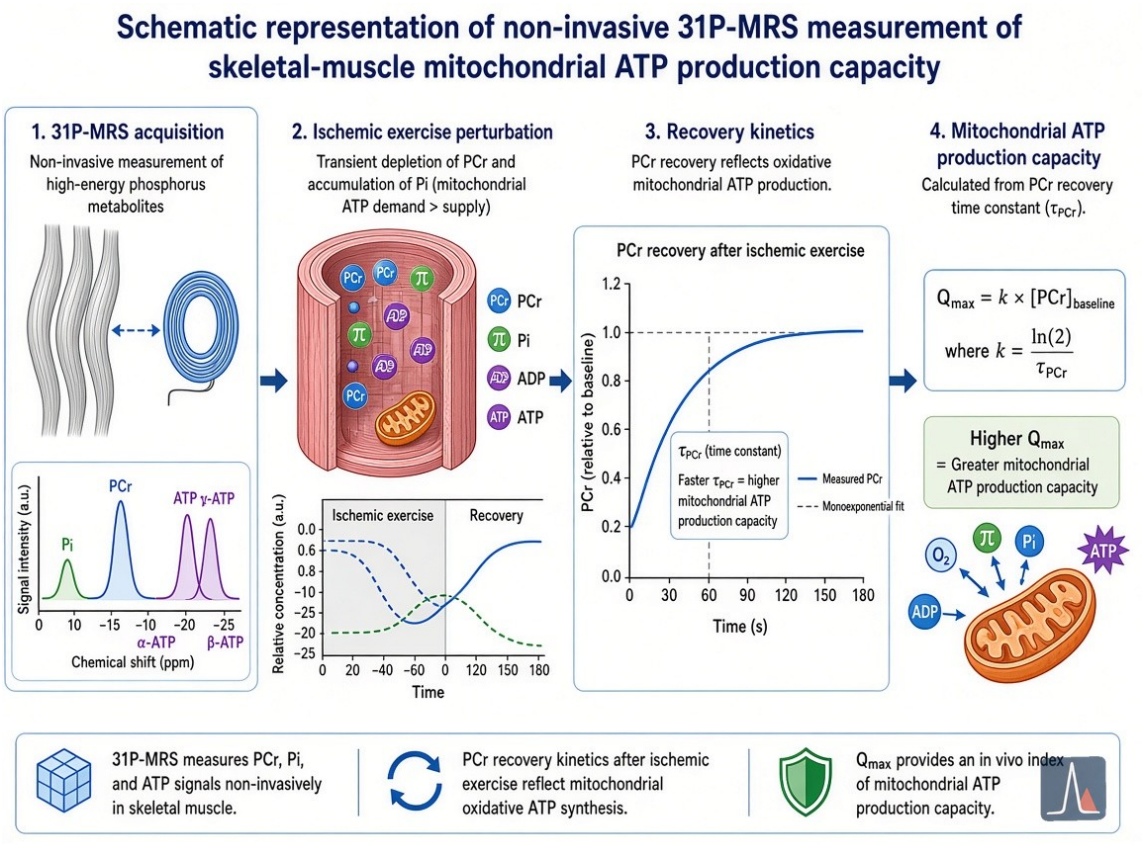
snel functioneel herstel hoeft niet aan te houden of te vertalen naar humane sarcopenie. 6

Modellen van cardiale ischemie-reperfusie bij de rat (dier, 2020) met seriële-blokvlak-scanningelektronenmicroscopie lieten zien dat SS-31 fragmentatie van het cristaenetwerk beperkte, de activiteiten van complex I/III/IV in gepermeabiliseerde vezels verbeterde en cardiolipine aggregeerde in biomimetische membranen zonder het totale cardiolipinegehalte te herstellen. Beperking: acuut chirurgisch model; 3D-reconstructies leggen de morfologie op afzonderlijke tijdstippen vast. 7

Ex-vivo-incubatie van geëxplanteerde falende humane pediatrische en volwassen harten (methode/ex-vivo, 2019) verbeterde het mitochondriale zuurstofverbruik, de aan supercomplexen gebonden complex-IV-activiteit en de ETC-koppeling in falend maar niet in niet-falend myocard. Beperking: niet-levensvatbaar weefsel uit eindstadiumziekte; alleen acute toevoeging, onafhankelijk van cardiolipineremodelering. 8

Een HFpEF-model uit 2026 bij de Zucker-fatty-spontaan-hypertensieve rat (dier) rapporteerde dat 12 weken SS-31 de contractiekracht van soleus en extensor digitorum longus verbeterde, de titinefosforylering normaliseerde, vezelatrofie voorkwam en geassocieerd was met betere mitochondriale parameters en cardiolipine-integriteit. Beperking: preklinisch ziektemodel; exacte dosering en groepsgrootten zijn in sommige abstracts verkort weergegeven. 9

Aanvullende knaagdiermodellen voor ruggenmergletsel, Barth-syndroom en ovariële veroudering (dier, tot en met 2026) beschreven histologische, locomotorische of bio-energetische verbeteringen. Beperking: elke studie gebruikt een specifiek genetisch of chirurgisch insult; reproduceerbaarheid over stammen of geslachten is niet uniform gerapporteerd.



Alle informatie en producten die worden besproken, zijn uitsluitend bedoeld voor laboratorium- en onderzoeksgebruik. Niet voor menselijk of diergeneeskundig gebruik. Niet bedoeld om een ziekte te diagnosticeren, te behandelen, te genezen of te voorkomen.

Niet-invasieve spectroscopische beoordeling van in-vivo mitochondriale ATP-synthese.

Gerandomiseerde humane fysiologische en klinische onderzoeksrapporten (klinische farmacologie en fase 2/3-onderzoeken, 2017–2026)

Een gerandomiseerd, dubbelblind, placebogecontroleerd onderzoek met eenmalige infusie uit 2021 bij 39 zorgvuldig gescreende oudere volwassenen (klinische farmacologie/fysiologie) mat een grenssignificante toename van ATPmax in de eerste dorsale interossale spier met ^{31}P-MRS direct na 2 uur intraveneus elamipretide (P = 0,055 absolute verandering, P = 0,045 procentuele verandering; ~27 % versus 12 % placebo) die op dag 7 afwezig was; er werd geen verbetering van vermoeidheidsweerstand waargenomen. Beperking: klein geselecteerd cohort met lage mitochondriale uitgangsfunctie, surrogaateindpunt in één handspier, voorbijgaand effect dat past bij de farmacokinetiek van het peptide. 10

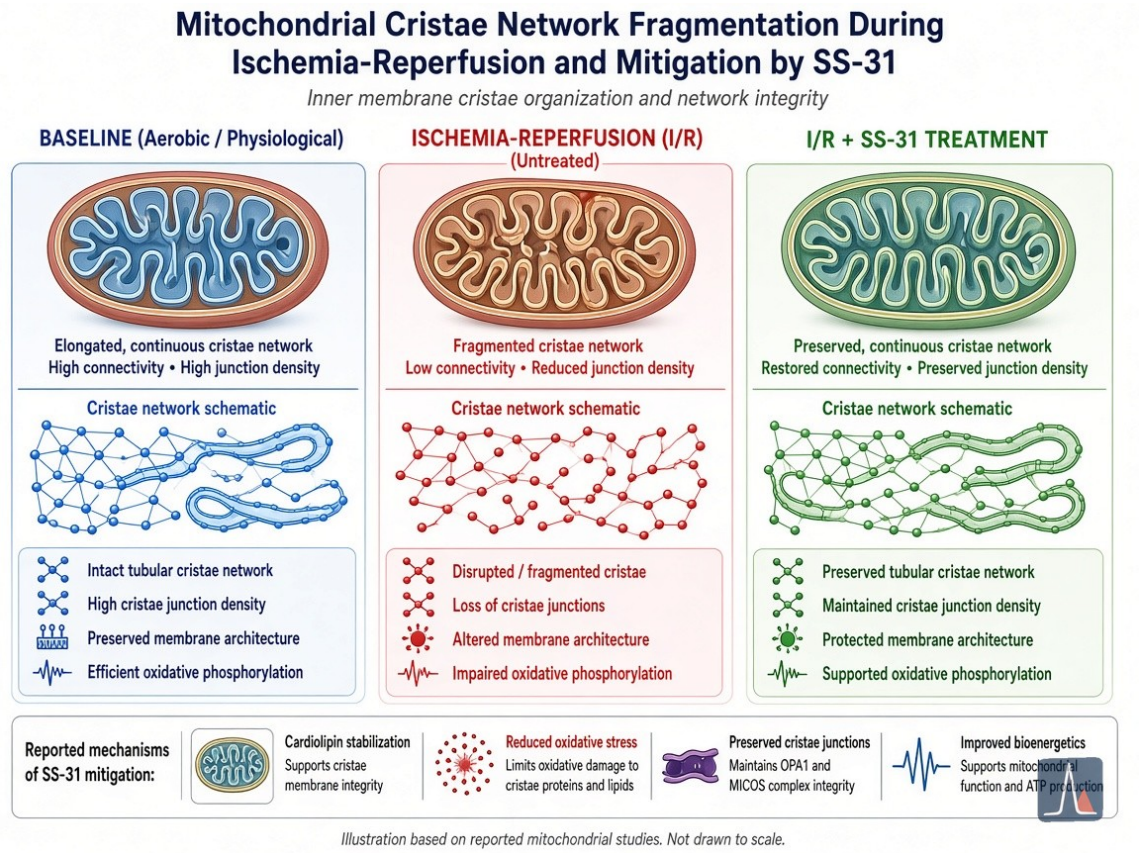
MMPOWER-1 (fase 1/2 gerandomiseerd klinisch dosis-escalatieonderzoek, n = 36 volwassenen met genetisch bevestigde primaire mitochondriale myopathie, 5 dagen intraveneus) rapporteerde een nominale verbetering van de 6-minuten-looptest bij de hoogste dosis (+64,5 m versus +20,4 m placebo, ongecorrigeerde P = 0,053). Beperking: kleine, kortdurende verkennende studie, niet gepowerd voor bevestigende werkzaamheid. 11

MMPOWER-3 (fase 3 gerandomiseerd dubbelblind placebogecontroleerd klinisch onderzoek, n = 218 volwassenen met primaire mitochondriale myopathie, 24 weken subcutaan 40 mg dagelijks) liet geen statistisch significant verschil versus placebo zien op de co-primaire eindpunten van 6-minuten-loopafstand (−3,2 m, P = 0,69) of patiëntgerapporteerde vermoeidheidsscore. Beperking: beide primaire klinische eindpunten gemist ondanks aanvaardbare verdraagbaarheid; heterogene genotypen. 12

TAZPOWER (fase 2/3 gerandomiseerd dubbelblind placebogecontroleerd cross-over klinisch onderzoek bij 12 patiënten met het Barth-syndroom, gevolgd door een open-label-extensie tot 168 weken) miste de primaire eindpunten van 6-minuten-loopafstand en symptomscores in de geblindeerde fase; de open-label-extensie rapporteerde progressieve winst in loopafstand (~96 m in week 168), vermoeidheidsscores, kniestrekkracht, hartvolumes en normalisatie van de verhouding monolysocardiolipine tot cardiolipine. Deze open-label-krachtgegevens ondersteunden de versnelde FDA-goedkeuring in 2025 van de farmaceutische formulering (Forzinity) voor verbetering van spierkracht bij patiënten met het Barth-syndroom van ≥ 30 kg, met een vereist bevestigend gerandomiseerd placebogecontroleerd onderzoek. Beperking: zeer klein geblindeerd cohort, open-labelopzet na een negatieve gerandomiseerde fase die vatbaar is voor bias, context van een ultrazeldzame ziekte met hoge onzekerheid die door toezichthouders is aanvaard; veelvoorkomende reacties op de injectieplaats. 13

Aanvullende fase 2 gerandomiseerde placebogecontroleerde onderzoeken bij hartfalen met verminderde ejectiefractie (PROGRESS-HF en eerdere onderzoeken met eenmalige infusie) en geografische atrofie secundair aan leeftijdsgebonden maculadegeneratie (ReCLAIM-2) misten grotendeels primaire eindpunten voor linkerventrikelvolume, functie of laesiegroei, hoewel sommige nominale secundaire signalen op beeldvormingssurrogaten of hemodynamiek rapporteerden. Beperking: primaire eindpunten niet gehaald; afhankelijkheid van surrogaten; heterogene mitochondriale bijdrage over indicaties.

Alle informatie en producten die worden besproken, zijn uitsluitend bedoeld voor laboratorium- en onderzoeksgebruik. Niet voor menselijk of diergeneeskundig gebruik. Niet bedoeld om een ziekte te diagnosticeren, te behandelen, te genezen of te voorkomen.



Concept van een 3D-reconstructie van mitochondriale cristae voor en na blootstelling aan SS-31 in letselmodellen.

Samenvatting van het bewijs en onderzoekscontext

De geïndexeerde literatuur positioneert SS-31 als een laboratoriumtoolverbinding waarvan de interactie met cardiolipine reproduceerbare verbeteringen oplevert in mitochondriale ultrastructuur, respiratoire efficiëntie en geselecteerde orgaanfunctie-uitkomsten in cel-, verouderde-knaagdier-, ischemie-reperfusie-, hartfalen- en genetische mitochondriale-ziektemodellen. Humane fysiologische studies hebben voorbijgaande surrogaat-bio-energetische signalen gedocumenteerd in geselecteerde oudere spier, terwijl grotere gerandomiseerde onderzoeken bij primaire mitochondriale myopathie en andere indicaties vaak vooraf gespecificeerde primaire klinische of functionele eindpunten niet haalden. De enige versnelde goedkeuring (spierkracht bij het Barth-syndroom) berust op open-label-extensiegegevens in een zeer klein cohort en vereist bevestigend bewijs. Terugkerende beperkingen in het corpus zijn modelspecifieke preklinische bevindingen, kleine klinische steekproeven bij zeldzame ziekten, voorbijgaande of surrogaateindpunten, discordantie tussen biomarker veranderingen en patiëntgerichte uitkomsten, en frequente mislukkingen van primaire eindpunten in fase 3. Geen artikel dat hier is samengevat levert gegevens over de stabiliteit van de onderzoeksvialformulering, humane veiligheid buiten geregistreerde protocollen, of langetermijnwerkzaamheid bij veelvoorkomende ziekten. Deze gegevens bieden context voor lopend laboratoriumonderzoek naar biofysica van mitochondriale membranen en zijn geen bewijs van geschiktheid voor enige niet-onderzoekstoepassing.

Bronnen

Alle informatie en producten die worden besproken, zijn uitsluitend bedoeld voor laboratorium- en onderzoeksgebruik. Niet voor menselijk of diergeneeskundig gebruik. Niet bedoeld om een ziekte te diagnosticeren, te behandelen, te genezen of te voorkomen.

• Birk AV et al. The mitochondrial-targeted compound SS-31 re-energizes ischemic mitochondria by interacting with cardiolipin. *J Am Soc Nephrol*. 2014. PMID: 23813215. DOI: 10.1681/ASN.2012121216.
• Mitchell W et al. The mitochondria-targeted peptide SS-31 binds lipid bilayers and modulates surface electrostatics. *J Biol Chem*. 2020. PMID: 32273339. DOI: 10.1074/jbc.RA119.012094.
• Chavez JD et al. Mitochondrial protein interaction landscape of SS-31. *PNAS*. 2020. PMID: 32554501.
• Roshanravan B et al. In vivo mitochondrial ATP production is improved in older adult skeletal muscle after a single dose of elamipretide in a randomized trial. *PLoS One*. 2021. PMID: 34264994. DOI: 10.1371/journal.pone.0253849.
• Karaa A et al. Efficacy and Safety of Elamipretide in Individuals With Primary Mitochondrial Myopathy: The MMPOWER-3 Randomized Clinical Trial. *Neurology*. 2023. DOI: 10.1212/WNL.0000000000207402.
• Thompson WR et al. A phase 2/3 randomized clinical trial followed by an open-label extension to evaluate the effectiveness of elamipretide in Barth syndrome. *Genet Med*. 2021. PMID: 33077895. (and 2024 OLE update).
• Contemporary insights into elamipretide’s mitochondrial mechanism of action and therapeutic effects. *Biomed Pharmacother*. 2025. PMID: 40294492.
• Additional 2026 preclinical reports on HFpEF rat skeletal muscle, spinal-cord injury, and aging models (as indexed in PubMed/Europe PMC).

All sources are primary literature or direct trial reports. Secondary reviews, shop sites, and dosing blogs were excluded.

Alle informatie en producten die worden besproken, zijn uitsluitend bedoeld voor laboratorium- en onderzoeksgebruik. Niet voor menselijk of diergeneeskundig gebruik. Niet bedoeld om een ziekte te diagnosticeren, te behandelen, te genezen of te voorkomen.