Opublikowane raporty dotyczące SS-31 (Elamipretide)

22 października 2026

Zindeksowane prace komórkowe, zwierzęce i kliniczne opisują SS-31 jako tetrapeptyd ukierunkowany na mitochondria, badany pod kątem interakcji z kardiolipiną oraz odczytów funkcji narządów, a zapisy te nie stanowią podstawy do stosowania fiolek badawczych.

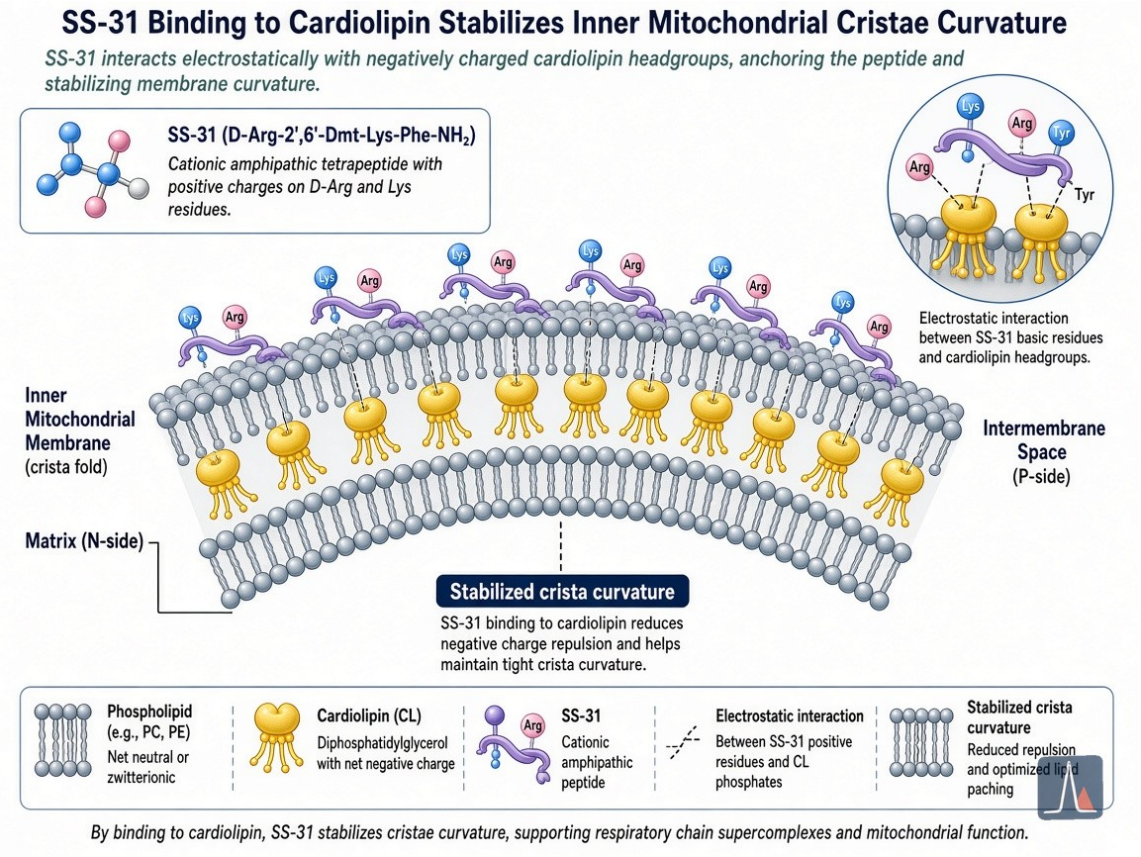
Opublikowane raporty dotyczące SS-31 (elamipretide)

Zindeksowane prace komórkowe, zwierzęce i kliniczne opisują SS-31 jako tetrapeptyd ukierunkowany na mitochondria, badany pod kątem interakcji z kardiolipiną oraz odczytów funkcji narządów, a zapisy te nie stanowią podstawy do stosowania fiolek badawczych. SS-31 jest przeznaczony wyłącznie do badań laboratoryjnych. Materiały na tej stronie są przeznaczone wyłącznie do badań laboratoryjnych. Nie są lekami. Opisanie badania z udziałem ludzi nie stanowi wskazówki do takiego stosowania materiału badawczego.

Tożsamość chemiczna i kontekst katalogowy

SS-31, znany również jako elamipretide, MTP-131 lub Bendavia, jest syntetycznym aromatyczno-kationowym tetrapeptydem D-Arg-2',6'-dimethyltyrosine-Lys-Phe-NH_2. Literatura recenzowana lokalizuje jego działanie przy anionowym fosfolipidzie kardiolipinie w wewnętrznej błonie mitochondrialnej, gdzie według doniesień moduluje krzywiznę grzebieni, hamuje aktywność peroksydazy cytochromu *c* przy zachowaniu przenoszenia elektronów, zmienia potencjał elektrostatyczny błony, stabilizuje superkompleksy oddechowe oraz wpływa na dalsze miary bioenergetyczne i funkcji narządów w układach doświadczalnych.

Wszelkie omawiane informacje i produkty są przeznaczone wyłącznie do użytku laboratoryjnego i badawczego. Nie do stosowania u ludzi ani do użytku weterynaryjnego. Nie są przeznaczone do diagnozowania, leczenia, wyleczenia ani zapobiegania jakiejkolwiek chorobie.



SS-31 oddziałuje z kardiolipiną, stabilizując architekturę wewnętrznej błony mitochondrialnej (schemat).

Rierink Compounds dostarcza SS-31 wyłącznie do kontrolowanych badań laboratoryjnych fizjologii mitochondrialnej. Żaden zindeksowany zapis nie zrównuje tych obserwacji eksperymentalnych z przydatnością fiolek badawczych do jakiegokolwiek kontekstu pozalaboratoryjnego.

Podstawowe badania wiązania kardiolipiny i badania biofizyczne (in_vitro, artykuły biofizyczne i metodyczne, 2013–2025)

Raport z 2013 r. w *Journal of the American Society of Nephrology* (oznaczenia in_vitro z użyciem liposomów/biceli, izolowane mitochondria oraz niedokrwienie–reperfuzja nerki szczura) wykazał wysycające wiązanie o wysokim powinowactwie fluorescencyjnego analogu SS-31 z kardiolipiną (K_D 1.9 µM), hamowanie indukowanej kardiolipiną aktywności peroksydazowej cytochromu *c*, zachowanie funkcji przenośnika elektronów, ochronę ultrastruktury grzebieni, przyspieszone poiniedokrwienne odzyskiwanie ATP oraz zmniejszone uszkodzenie cewek. Ograniczenie: ostre układy bezkomórkowe i ex vivo oraz zwierzęcy model z podaniem wstępnym; długoterminowe przełożenie nieznane. 1 2

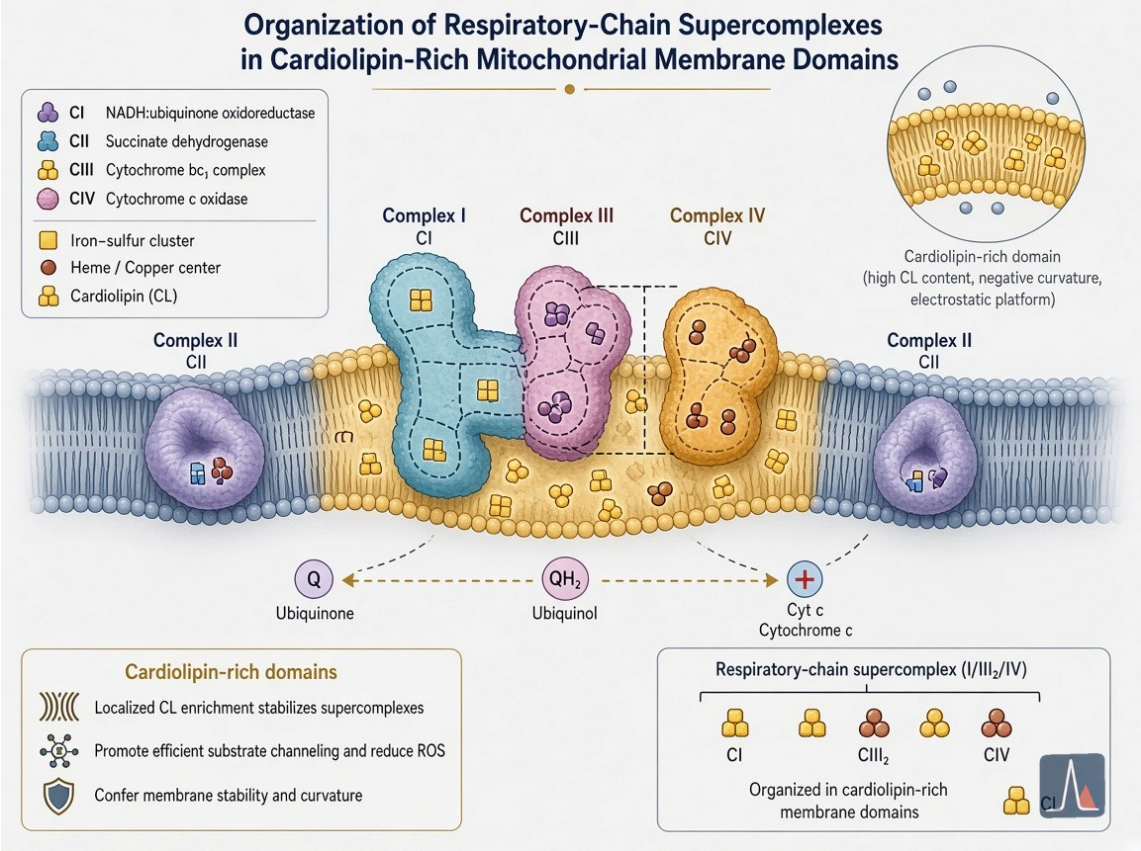
Badanie z 2020 r. w *Journal of Biological Chemistry* (dwuwarstwy lipidowe in_vitro, izolowane mitochondria, NMR, koryto Langmuira oraz symulacje dynamiki molekularnej) wykazało, że SS-31 wbudowuje się w obszar międzyfazowy błony w sposób zależny od ładunku powierzchniowego, moduluje potencjał elektrostatyczny i upakowanie lipidów bez destabilizacji dwuwarstwy oraz zmienia rozmieszczenie kationów dwuwartościowych. Ograniczenie:

Wszelkie omawiane informacje i produkty są przeznaczone wyłącznie do użytku laboratoryjnego i badawczego. Nie do stosowania u ludzi ani do użytku weterynaryjnego. Nie są przeznaczone do diagnozowania, leczenia, wyleczenia ani zapobiegania jakiejkolwiek chorobie.

redukcjonistyczne błony modelowe; parametry biofizyczne nie pozwalają bezpośrednio przewidywać wyników na poziomie tkankowym. 3

Badanie z 2020 r. w *PNAS* metodą spektrometrii mas sprzężonej z sieciowaniem (metoda na izolowanych mitochondriach serca myszy) zmapowało bliskość SS-31 względem 12 znanych białek wiążących kardiolipinę, skupionych w kompleksach fosforylacji oksydacyjnej oraz szlakach metabolicznych 2-oksoglutaranu; poprawa czynnościowa oddychania i wytwarzania H_2O_2 była wyraźniejsza w mitochondriach z serc osobników starszych. Ograniczenie: chwilowy interakom w izolowanych organellach z jednej tkanki; przyczynowość poszczególnych wiązań sieciujących nie została ustalona w nienaruszonych komórkach. 4

Przeglądy narracyjne z 2025 r. (synteza danych in_vitro, biofizycznych i zwierzęcych) rozszerzyły obraz mechanistyczny poza początkowe wychwytywanie reaktywnych form tlenu, obejmując dostrajanie potencjału błonowego, stabilizację superkompleksów oddechowych oraz zmniejszony wyciek protonów poprzez oddziaływanie z translokazą nukleotydów adeninowych. Ograniczenie: przeglądy agregują istniejące dane; nie przedstawiają nowych pomiarów pierwotnych. 5



Superkompleksy oddechowe stabilizowane przez kardiolipinę w wewnętrznej błonie mitochondrialnej.

Przedkliniczne modele dysfunkcji narządów, starzenia i urazu (tkanki zwierzęce oraz ludzka tkanka ex vivo, 2013–2026)

Badania mięśni szkieletowych u starych myszy (fizjologia zwierząt, 2013–2019) wykazały, że

Wszelkie omawiane informacje i produkty są przeznaczone wyłącznie do użytku laboratoryjnego i badawczego. Nie do stosowania u ludzi ani do użytku weterynaryjnego. Nie są przeznaczone do diagnozowania, leczenia, wyleczenia ani zapobiegania jakiejkolwiek chorobie.

pojedyncza dawka SS-31 przywracała mitochondrialne oddychanie w stanie 3, szybkość produkcji ATP oraz tolerancję wysiłku w ciągu jednej godziny u zwierząt w wieku 26–30 miesięcy, z wpływem na remodelowanie grzebieni mitochondrialnych i enzymy remodelujące kardiolipinę; dłuższe podawanie poprawiało równowagę redoks. Ograniczenie: wyłącznie modele starzenia gryzoni; szybka poprawa czynnościowa może nie utrzymywać się ani nie przekładać na sarkopenię u człowieka. 6

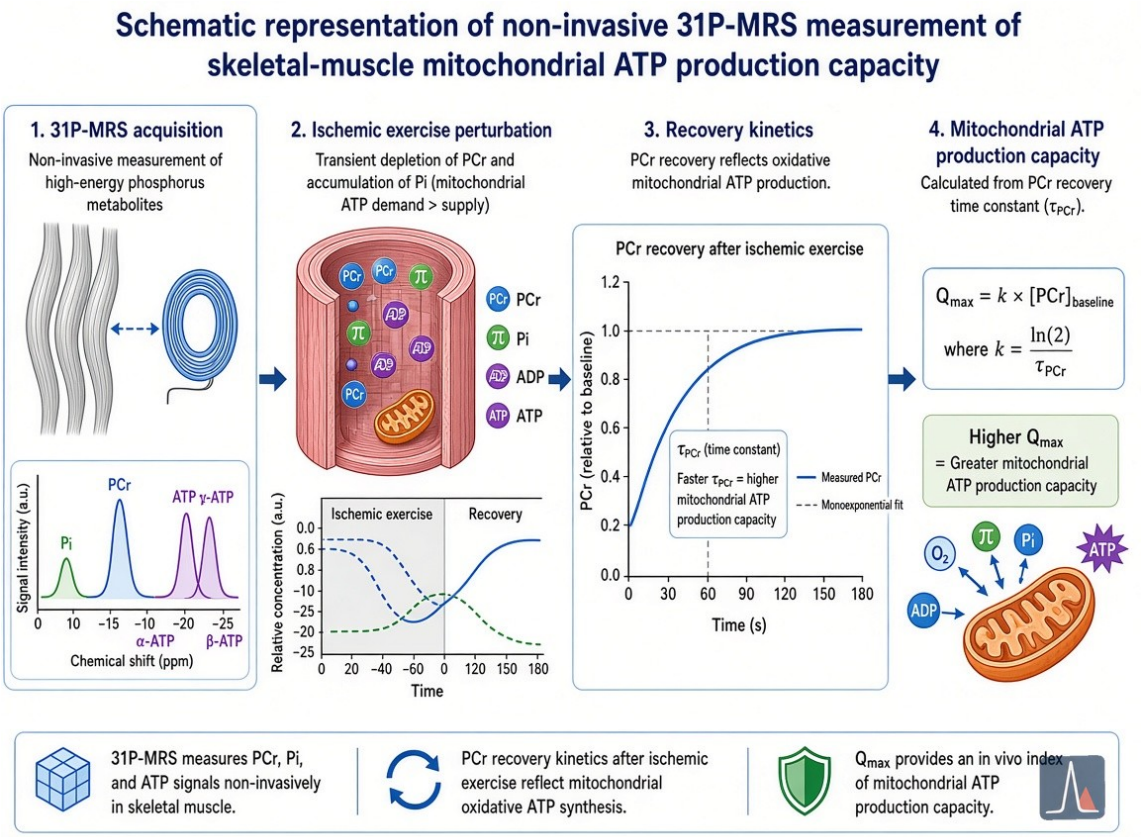
Modele niedokrwienia–reperfuzji serca u szczura (zwierzęta, 2020) z zastosowaniem skaningowej mikroskopii elektronowej serial-block-face wykazały, że SS-31 łagodziło fragmentację sieci grzebieni, poprawiało aktywność kompleksów I/III/IV we włóknach permeabilizowanych oraz agregowało kardiolipinę w błonach biomimetycznych bez przywracania całkowitej zawartości kardiolipiny. Ograniczenie: ostry model chirurgiczny; rekonstrukcje 3D rejestrują morfologię w pojedynczych punktach czasowych. 7

Ex-vivo incubation of explanted failing human pediatric and adult hearts (method/ex-vivo, 2019) improved mitochondrial oxygen consumption, supercomplex-associated complex-IV activity, and ETC coupling in failing but not non-failing myocardium. Limitation: non-viable tissue from end-stage disease; acute addition only, independent of cardiolipin remodeling. 8

Model HFpEF u szczura Zucker-fatty-spontaneously-hypertensive z 2026 r. (zwierzęta) wykazał, że 12 tygodni SS-31 poprawiało siłę skurczu mięśnia płaszczkowatego oraz extensor digitorum longus, normalizowało fosforylację tytyny, zapobiegało zanikowi włókien oraz wiązało się z lepszymi parametrami mitochondrialnymi i integralnością kardiolipiny. Ograniczenie: przedkliniczny model choroby; dokładne dawkowanie i liczebność grup są skrócone w niektórych abstraktach. 9

Dodatkowe modele urazu rdzenia kręgowego, zespołu Bartha i starzenia jajników u gryzoni (zwierzęta, do 2026 r.) opisywały poprawę histologiczną, lokomotoryczną lub bioenergetyczną. Ograniczenie: każde badanie wykorzystuje określone uszkodzenie genetyczne lub chirurgiczne; odtwarzalność między szczepami lub płciami nie jest jednolicie raportowana.

Wszelkie omawiane informacje i produkty są przeznaczone wyłącznie do użytku laboratoryjnego i badawczego. Nie do stosowania u ludzi ani do użytku weterynaryjnego. Nie są przeznaczone do diagnozowania, leczenia, wyleczenia ani zapobiegania jakiejkolwiek chorobie.



Nieinwazyjna spektroskopowa ocena mitochondrialnej syntezy ATP in vivo.

Randomizowane raporty z badań fizjologicznych i klinicznych u człowieka (farmakologia kliniczna oraz badania fazy 2/3, 2017–2026)

Randomizowane, podwójnie zaślepione, kontrolowane placebo badanie z 2021 r. z pojedynczym wlewem u 39 starannie wyselekcjonowanych starszych osób dorosłych (farmakologia kliniczna/fizjologia) wykazało graniczny wzrost ATPmax mięśnia pierwszego międzykostnego grzbietowego w badaniu ^{31}P-MRS bezpośrednio po 2-godzinnym dożylnym podaniu elamipretide (P = 0.055 zmiana bezwzględna, P = 0.045 zmiana procentowa; ~27 % vs 12 % placebo), który nie występował w dniu 7; nie zaobserwowano poprawy odporności na zmęczenie. Ograniczenie: mała wyselekcjonowana kohorta z niską wyjściową funkcją mitochondrialną, zastępczy punkt końcowy w pojedynczym mięśniu ręki, przemijający efekt zgodny z farmakokinetyką peptydu. 10

MMPOWER-1 (randomizowane badanie kliniczne fazy 1/2 z eskalacją dawki, n = 36 osób dorosłych z genetycznie potwierdzoną pierwotną miopatią mitochondrialną, 5 dni dożylnie) wykazało nominalną poprawę w teście 6-minutowego marszu przy najwyższej dawce (+64.5 m vs +20.4 m placebo, nieskorygowane P = 0.053). Ograniczenie: małe, krótkotrwałe badanie eksploracyjne, niewystarczająco mocne do potwierdzenia skuteczności. 11

MMPOWER-3 (phase 3 randomised double-blind placebo-controlled clinical trial, n = 218 adults with primary mitochondrial myopathy, 24 weeks subcutaneous 40 mg daily) showed no statistically significant difference versus placebo on co-primary endpoints of 6-minute-walk

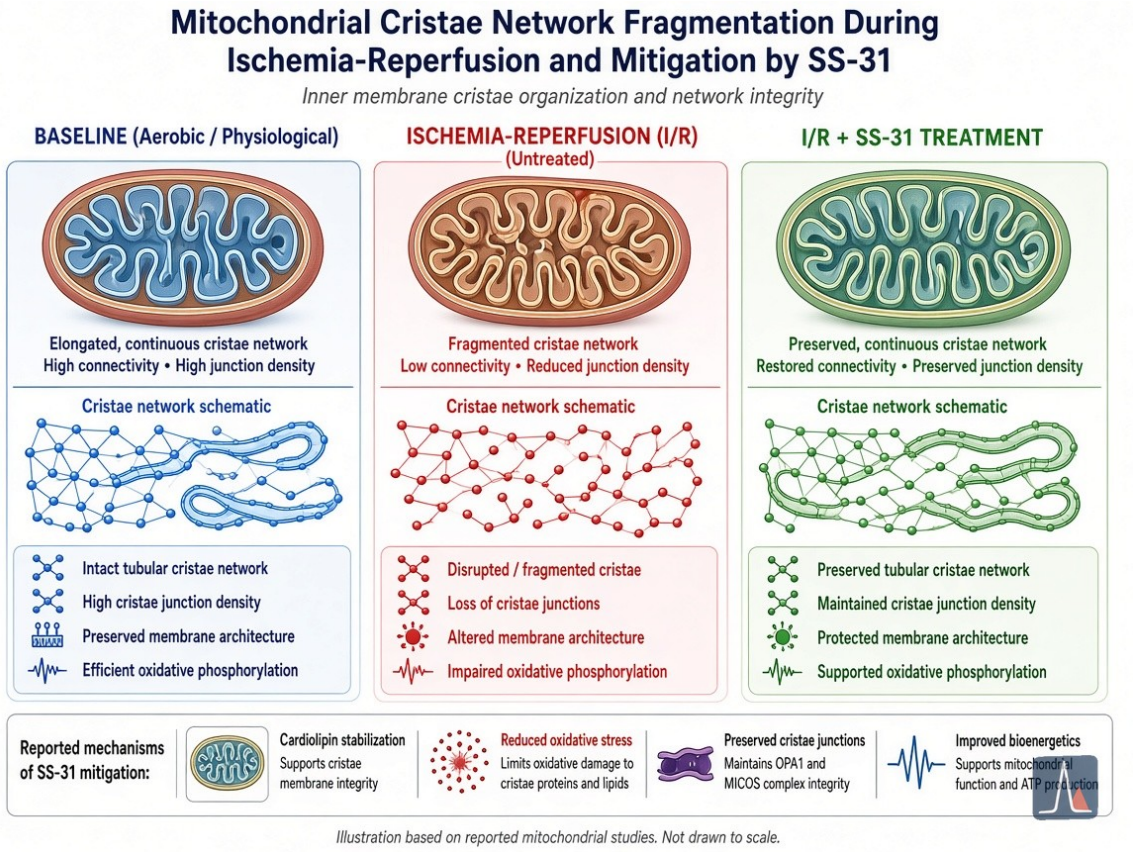
Wszelkie omawiane informacje i produkty są przeznaczone wyłącznie do użytku laboratoryjnego i badawczego. Nie do stosowania u ludzi ani do użytku weterynaryjnego. Nie są przeznaczone do diagnozowania, leczenia, wyleczenia ani zapobiegania jakiejkolwiek chorobie.

distance (−3.2 m, P = 0.69) or patient-reported fatigue score. Limitation: missed both primary clinical endpoints despite acceptable tolerability; heterogeneous genotypes. 12

TAZPOWER (randomizowane, podwójnie zaślepione, kontrolowane placebo badanie kliniczne fazy 2/3 w układzie krzyżowym u 12 pacjentów z zespołem Bartha, z następczą otwartą fazą przedłużoną do 168 tygodni) nie osiągnęło pierwszorzędowych punktów końcowych: dystansu w teście 6-minutowego marszu oraz wyniku skali objawów w fazie zaślepionej; w otwartej fazie przedłużonej opisano postępujące przyrosty dystansu marszu (~96 m w tygodniu 168), wyników oceny zmęczenia, siły prostowników kolana, objętości serca oraz normalizację stosunku monolizokardiolipiny do kardiolipiny. Te otwarte dane dotyczące siły mięśniowej stanowiły podstawę przyspieszonego zatwierdzenia przez FDA w 2025 r. formulacji farmaceutycznej (Forzinity) w celu poprawy siły mięśniowej u pacjentów z zespołem Bartha o masie ciała 30 kg, z wymaganym potwierdzającym randomizowanym badaniem kontrolowanym placebo. Ograniczenie: bardzo mała zaślepiona kohorta, układ otwarty po negatywnej fazie randomizowanej podatny na błąd systematyczny, kontekst choroby ultrarzadkiej z wysoką niepewnością zaakceptowaną przez organy regulacyjne; częste reakcje w miejscu wstrzyknięcia. 13

Dodatkowe randomizowane, kontrolowane placebo badania fazy 2 w niewydolności serca ze zmniejszoną frakcją wyrzutową (PROGRESS-HF oraz wcześniejsze badania z pojedynczym wlewem) oraz w atrofii geograficznej wtórnej do zwyrodnienia plamki związanego z wiekiem (ReCLAIM-2) w większości nie osiągnęły pierwszorzędowych punktów końcowych dotyczących objętości lewej komory, funkcji lub wzrostu zmian, choć w części z nich opisano nominalne sygnały wtórne w zakresie zastępczych wskaźników obrazowych lub hemodynamiki. Ograniczenie: nieosiągnięcie pierwszorzędowych punktów końcowych; poleganie na wskaźnikach zastępczych; niejednorodny udział mitochondriów w poszczególnych wskazaniach.

Wszelkie omawiane informacje i produkty są przeznaczone wyłącznie do użytku laboratoryjnego i badawczego. Nie do stosowania u ludzi ani do użytku weterynaryjnego. Nie są przeznaczone do diagnozowania, leczenia, wyleczenia ani zapobiegania jakiejkolwiek chorobie.



Koncepcja rekonstrukcji 3D grzebieni mitochondrialnych przed ekspozycją na SS-31 i po niej w modelach uszkodzenia.

Podsumowanie danych i kontekstu badawczego

Zindeksowane piśmiennictwo sytuuje SS-31 jako związek narzędziowy do zastosowań laboratoryjnych, którego oddziaływanie z kardiolipiną daje powtarzalne poprawy ultrastruktury mitochondrialnej, wydajności oddychania oraz wybranych odczytów funkcji narządów w modelach komórkowych, u starzejących się gryzoni, w niedokrwieniu-reperfuzji, niewydolności serca i genetycznych chorobach mitochondrialnych. W badaniach fizjologicznych u ludzi udokumentowano przemijające zastępcze sygnały bioenergetyczne w wyselekcjonowanej starszej tkance mięśniowej, natomiast większe badania randomizowane w pierwotnej miopatii mitochondrialnej i innych wskazaniach często nie osiągały z góry określonych pierwszorzędowych klinicznych lub czynnościowych punktów końcowych. Jedyna przyspieszona rejestracja (siła mięśniowa w zespole Bartha) opiera się na danych z otwartej fazy przedłużonej w bardzo małej kohorcie i wymaga potwierdzających dowodów. Powtarzające się ograniczenia w całym korpusie obejmują wyniki przedkliniczne swoiste dla modelu, małe próby kliniczne w chorobach rzadkich, przemijające lub zastępcze punkty końcowe, rozbieżność między zmianami biomarkerów a wynikami istotnymi dla pacjenta oraz częste niepowodzenia pierwszorzędowych punktów końcowych w fazie 3. Żadna ze streszczonych tu prac nie dostarcza danych o stabilności formulacji w fiolce badawczej, bezpieczeństwie u ludzi poza zarejestrowanymi protokołami ani długoterminowej skuteczności w chorobach częstych. Zapisy te dostarczają kontekstu dla prowadzonych badań laboratoryjnych biofizyki błony mitochondrialnej i nie stanowią dowodu przydatności do jakiegokolwiek zastosowania innego niż badawcze.

Wszelkie omawiane informacje i produkty są przeznaczone wyłącznie do użytku laboratoryjnego i badawczego. Nie do stosowania u ludzi ani do użytku weterynaryjnego. Nie są przeznaczone do diagnozowania, leczenia, wyleczenia ani zapobiegania jakiejkolwiek chorobie.

Źródła

• 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.
• Dodatkowe przedkliniczne raporty z 2026 r. dotyczące modeli mięśni szkieletowych szczura z HFpEF, urazu rdzenia kręgowego oraz starzenia (zindeksowane w PubMed/Europe PMC).

Wszystkie źródła stanowią literaturę pierwotną lub bezpośrednie raporty z badań. Wykluczono przeglądy wtórne, strony sklepów oraz blogi dotyczące dawkowania.

Wszystkie omawiane informacje i produkty są przeznaczone wyłącznie do użytku laboratoryjnego i badawczego. Nie do stosowania u ludzi ani zwierząt. Nie są przeznaczone do diagnozowania, leczenia, wyleczenia ani zapobiegania jakiejkolwiek chorobie.

Wszelkie omawiane informacje i produkty są przeznaczone wyłącznie do użytku laboratoryjnego i badawczego. Nie do stosowania u ludzi ani do użytku weterynaryjnego. Nie są przeznaczone do diagnozowania, leczenia, wyleczenia ani zapobiegania jakiejkolwiek chorobie.