**AVALIAÇÃO ANTROPOMÉTRICA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DIAGNÓSTICO DE MUCOPOLISSACARIDOSES ACOMPANHADOS EM UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA NO ESTADO DE PERNAMBUCO**

**Introdução:** As mucopolissacaridoses (MPS) são Erros Inatos do Metabolismo, doenças metabólicas hereditárias que se caracterizam pelo acúmulo de glicosaminoglicanos, resultante da deficiência na atividade de uma enzima lisossômica específica envolvida na degradação dessas moléculas. Tal acúmulo anormal comprometerá, então, a função celular e orgânica, resultando em um grande número de manifestações clínicas, as quais são progressivas e multissistêmicas, associadas à grande heterogeneidade, promovendo elevada morbidade e mortalidade durante a infância. Essas manifestações que podem se dar como alterações na cavidade oral e disfagia orofaríngea, capazes de interferir na ingestão adequada de alimentos, restringir a autonomia do ato de se alimentar e, consequentemente, impactar negativamente no estado nutricional (EN) dessa população. **Objetivo:** Avaliar os parâmetros antropométricos de pacientes com MPS I, II e VI acompanhados em um Centro de tratamento de Erros Inatos do Metabolismo – Pernambuco. **Métodos:** Estudo longitudinal prospectivo descritivo, com indivíduos de ambos os sexos, que realizam terapia de reposição enzimática (TRE). A aferição das medidas antropométricas seguiram as técnicas preconizadas para cada sexo e faixa etária. A coleta de foi realizada em uma entrevista onde foi aplicado um questionário, contendo informações a cerca dos dados demográficos (sexo e idade), clínicos (tipo de MPS e tempo de TRE) e antropométricos. As análises estatísticas foram realizadas nos programas Statistical Package for Social Sciences-SPSS e Epi-Info, as variáveis numéricas foram apresentadas em média e desvio padrão e as variáveis categóricas em distribuição de frequências. **Resultados e discussão:** Na pesquisa foram incluídos 22 indivíduos onde, 12 eram crianças e 10 eram adolescentes. Ao analisar o índice de massa corporal (IMC), este estudo identificou que nenhum participante encontrava-se desnutrido, a prevalência foi de eutrofia. Quanto à avaliação do EN pelo indicador Estatura/Idade e medida da circunferência muscular do braço (CMB), 50% e 52% encontrava-se eutrófico, respectivamente. O sexo masculino foi predominante (n=63,6%), dado este, que é corroborado pelos resultados de Guarany et al 22 (n=61,9%), Giugliani et al 24 (n=55,6%) e Bicalho et al 25 (n=85,7%). Na literatura pesquisada, foram encontrados poucos estudos relativos à avaliação antropométrica de pacientes com MPS, o que dificultou a comparação dos resultados do presente estudo. **Conclusão:** A avaliação antropométrica das crianças e adolescentes com diagnóstico de MPS o presente estudo demonstrou uma prevalência de eutrofia, apesar de a literatura observar a prevalência de sobrepeso e obesidade em pessoas com MPS e de, atualmente, se discutir bastante o aumento crescente do excesso de peso como consequência da transição nutricional. Em vista que mesmo diante dos resultados positivos, o fato de não existirem valores de referência para a população estudada foi um fator limitante para avaliação. Portanto, é imprescindível ampliar os estudos que avaliem o EN de portadores de MPS, para que assim a nutrição esteja inserida com maior eficácia no plano de tratamento dessa patologia.

**Palavras-chaves:** Erros inatos do metabolismo, antropometria, estado nutricional, qualidade de vida, crianças e adolescentes.