

FUNDAMENTAÇÃO: Fibrose cística (FC) é uma doença sistêmica de caráter genético, constituindo-se a causa mais comum de doença broncopulmonar supurativa crônica em crianças da raça branca. Apresenta manifestações respiratórias, gastrointestinais, suor salgado hipocratismo digital e esterilidade masculina. O que ocorre com esses pacientes é uma disfunção das glândulas exócrinas devido a uma anormalidade do canal do cloro, impedindo o transporte desse íon. **OBJETIVO:** conhecer o perfil dos pacientes com (FC) do HCPA. **MATERIAL E MÉTODOS:** Foi realizado estudo retrospectivo, através de revisão de prontuários de todos os pacientes que internaram no HCPA entre junho e dezembro de 1995, com (FC). Foram obtidos dados epidemiológicos da criança, idade do diagnóstico, estado nutricional, colonização do escarro, espirometria, e comprometimento hepático. **RESULTADOS:** a amostra constituiu-se de 50 crianças, com média de idade de 8, 1 anos, composta por 31 meninos(62%) e 19 meninas(38%). A colonização do escarro foi predominantemente por *Pseudomonas aeruginosa*. 77, 8% das crianças apresentaram hipocratismo digital. 50% dos pacientes fizeram espirometria e 72, 2% tinham alterações no resultado. A ecografia abdominal estava alterada em 54, 2% dos casos. **Conclusão:** como essa amostra representa 50% dos casos de (FC) do HCPA, podemos inferir que os pacientes do HCPA se comportam como descrito na literatura..