

**RESUMO:** O Programa de Monitoramento de Defeitos Congênitos do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (PMDC-HCPA) desde 1982 está vinculado como centro colaborador ao Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC) e desde 2005 encontra-se ligado à UFRGS como projeto de extensão. Objetivos: Monitorar a frequência com que ocorrem defeitos congênitos (DC) em recém nascidos (RN) no HCPA, visando auxiliar na identificação de fatores de risco e etiológicos, além de um maior entendimento da evolução desses DC. Métodos: Estudo de caso-controle de base hospitalar no qual todos os recém-nascidos vivos (RNV) e natimortos (NM) com peso  $\geq 500$  g são avaliados por exame físico, por acadêmicos da Faculdade de Medicina da UFRGS participantes do PMDC, e/ou necropsia. Considerou-se DC toda alteração morfológica, clinicamente diagnosticável com um grau aceitável de certeza, a qualquer idade, em um nascimento ocorrido na maternidade do HCPA. A identificação de um RN com DC é seguida pelo preenchimento de um formulário padrão pelo examinador, respondido voluntariamente pela mãe, no qual se registram dados referentes ao nascimento e pré-natal, perfil socioeconômico dos pais, histórico familiar de DC e consanguinidade parental. O próximo RNV de mesmo sexo e não malformado é considerado controle e o mesmo formulário é aplicado. Os dados são enviados à coordenação do ECLAMC, e ficam disponíveis para consulta pelos centros colaboradores. Resultados: De janeiro a dezembro de 2016, foram registrados no HCPA 3719 RNV. Destes, 114 RNs (3,06%) tiveram DCs detectados. Os mais comuns, em ordem de frequência, foram: cardiopatias (10,07%), outras malformações (10,07%), nevus (8,63%), polidactilia (8,63%), apêndices pré-auriculares (7,19%), espinha bífida (4,32%), síndrome de Down (3,60%), talipes (3,60%), defeitos na parede abdominal (3,60%) e criptorquidia (3,60%). Conclusão: Em 2016, o PMDC-HCPA encontrou a prevalência de 3,06% de DC em RNV, proporção acima do estimado tanto pela literatura (2 a 3%) quanto pelo Ministério da Saúde (0,8%). Tal resultado deve-se provavelmente ao fato de o HCPA ser um hospital de referência, recebendo gestantes previamente diagnosticadas com alterações neonatais. Quanto às frequências dos tipos de anormalidades, a OMS indica como sendo as mais comuns cardiopatias, defeitos de tubo neural e síndrome de Down, enquanto o Ministério da Saúde traz malformações do sistema osteomuscular, do sistema nervoso e do aparelho circulatório - compatíveis com os resultados neste estudo. De maneira geral, DCs são uma importante causa de mortalidade infantil, gerando alto índice de morbidade e risco para complicações clínicas, número de internações e gravidade de intercorrência. Sendo assim, é de extrema importância que seja feito um trabalho de vigilância epidemiológica sobre as mesmas.