

**INTRODUÇÃO:** O Programa de Monitoramento de Defeitos Congênitos (PMDC), em funcionamento no HCPA desde 1982, está vinculado ao Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC) e à Organização Mundial da Saúde (OMS), como centro colaborador. **OBJETIVOS:** Praticar a vigilância e o monitoramento da prevalência de defeitos congênitos (DC) ao nascimento no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), visando à investigação clínica e epidemiológica de fatores associados à etiologia das anomalias congênitas. **MATERIAL E MÉTODOS:** Estudo de casocontrole em andamento desde 1985. Todos os recém-nascidos vivos (RNV) e natimortos (NM) com mais de 500g são avaliados através de exame físico e/ou necropsia. Para cada RNV com diagnóstico de DC há um RNV seguinte, do mesmo sexo, como controle. As mães dos casos e dos controles respondem voluntariamente a um questionário aplicado por acadêmicos do curso de Medicina/UFRGS previamente treinados. Os fatores de risco investigados incluem tabagismo, alcoolismo, diabetes mellitus prévia, idade materna, gemelaridade e consanguinidade. **RESULTADOS:** No período avaliado, 91.876 nascimentos foram registrados no HCPA, sendo 90.381 RNV e 1.501 NM. Obtiveram-se dados de 4.274 RNs com defeitos congênitos e 4.471 controles. Cerca de 5% dos RNV e aproximadamente 14% dos NM apresentaram defeitos congênitos. DM anterior à gestação, gemelaridade e idade materna associaram-se a discreto aumento na ocorrência de DC. **CONCLUSÕES:** O estudo PMDC/ECLAMC é fundamental para o controle da prevalência e fatores de risco para DC na nossa população. A monitorização permanente auxilia a implantação de medidas públicas de saúde com a finalidade de prevenir o nascimento de recém-nascidos portadores de defeitos congênitos na população de Porto Alegre e assim reduzir a taxa de mortalidade infantil.