

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:** Monitorar a 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 de malformações congênitas. **MATERIAL E MÉTODOS:** estudo de caso-controle 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 um questionário voluntariamente aplicado por acadêmicos do curso de Medicina/UFRGS previamente treinados, assim como as mães dos NM. Os fatores de risco investigados incluem tabagismo, alcoolismo, diabetes mellitus prévia, idade materna, gemelaridade e consangüinidade. **RESULTADOS:** No período avaliado (até dezembro de 2009), 95.397 nascimentos foram registrados no HCPA, sendo 93.880 RNV e 1.517 NM. RNs com defeitos congênitos: 4.354 e controles: 4.551. Os DC foram detectados em cerca de 5% dos RNV e aproximadamente 14% dos NM. A análise dos fatores de risco revelou o aumento discreto na ocorrência de DC associado a DM anterior à gestação, gemelaridade e idade materna. **CONCLUSÕES:** O estudo PMDC/ECLAMC é fundamental para o controle da prevalência e de alguns dos fatores de risco para DC na nossa população. A vigilância permanente auxilia a implantação de medidas públicas de saúde, reduzindo a frequência de defeitos congênitos na população de Porto Alegre.