

Cardiopatias congênitas (CC) representam um importante problema de saúde pública. Sua associação com fendas orofaciais (FOFs) tem sido bastante discutida, especialmente em relação a possíveis fatores etiológicos. O objetivo do nosso estudo foi determinar a incidência, a etiologia e os tipos de FOFs identificadas em uma amostra de pacientes com CC. A amostra foi constituída de pacientes hospitalizados pela primeira vez na unidade de tratamento intensivo do Hospital da Criança Santo Antônio (HCSA)/Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre (CHSCPA), alocados de forma prospectiva e consecutiva pelo período de 1 ano e 4 meses. Dados clínicos foram obtidos através do preenchimento de um protocolo padrão. Realizou-se o cariótipo de alta resolução e efetuou-se a pesquisa para microdeleção 22q11.2 pela técnica de hibridização *in situ* fluorescente (FISH). A amostra foi composta de 297 pacientes, 151 do sexo masculino, idades entre 1 dia a 13 anos (59% <1 ano). FOFs foram verificadas em 5 pacientes (1,7%) (variaram de fenda labial unilateral até fenda labial unilateral associada a fenda palatina). A CC mais observada entre os pacientes com FOFs foi a comunicação interatrial (n= 2). Três pacientes eram sindrômicos, e alterações cromossômicas foram observadas em 1 (deleção de 6p). Um destes possuía ainda fenótipo de espectro óculo-aurículo-vertebral, com história gestacional materna de epilepsia e uso de fenobarbital. Não foram identificados pacientes com deleção 22q11 no estudo. Na literatura, encontramos apenas alguns estudos relacionando a frequência de FOFs entre pacientes com CCs. Contudo, estes são retrospectivos (baseados em banco de dados) e não específicos, pois avaliaram a frequência de alterações extracardíacas em geral entre indivíduos com CCs. A síndrome de deleção 22q11 é também uma anormalidade comum em pacientes com estes achados, contudo, em nosso estudo nenhum deles foi identificado com tal alteração. O achado de FOFs pode interferir diretamente sobre o manejo dos pacientes com CC.