

INTRODUÇÃO: O Programa de Monitoramento de Defeitos Congênitos (PMDC), em funcionamento no HCPA desde 1982 e como programa de extensão da UFRGS desde 2005 (PROEXT) está vinculado ao Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC) e à Organização Mundial da Saúde, como centro colaborador. **OBJETIVO:** Monitorar a prevalência de defeitos congênitos (DC) ao nascimento no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), visando sua investigação clínica e epidemiológica. **MATERIAL E MÉTODOS:** Estudo caso-controle desde 1985 (1982/84: coorte). 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, controles e NM respondem, voluntariamente, um questionário que como o exame físico do RN, é realizado por acadêmicos do curso de Medicina/UFRGS previamente treinados. O questionário é padronizado pelo ECLAMC e investiga dados como pré-natal, tabagismo, alcoolismo, drogas ilícitas, medicamentos, doenças crônicas e agudas, idade materna, gemelaridade, consangüinidade, DC na família, escolaridade e ocupação dos pais. Os dados são enviados à Coordenação Central do ECLAMC, mantendo-se cópia na sede do hospital. **RESULTADOS:** Do início do PMDC até dezembro de 2010, 98.899 nascimentos foram registrados no HCPA, sendo 97.354 RNV e 1.545 NM, 4.513 com DC detectados. Em 2010, dos 159 RN com DC, 9 eram NM. Os DC mais encontrados foram nevros (32) e relacionados ao sistema nervoso central (19). **CONCLUSÕES:** O estudo PMDC é fundamental para o monitoramento de frequências de DC na nossa população; esta vigilância permanente auxilia na implantação de medidas públicas de saúde, visando a redução da incidência de DC na população de Porto Alegre. Os seminários semanais também auxiliam na formação acadêmica dos alunos envolvidos.