

INTRODUÇÃO: As cardiopatias congênitas são um grupo de anormalidades na estrutura ou na função cardiocirculatória presentes ao nascer, mesmo quando identificadas tardiamente. O estado da Paraíba possui uma taxa de notificação para cardiopatias congênitas de apenas 1,5%, cerca de 3,5 vezes menor do que a taxa de notificação média estimada para o Brasil de 5,3%, o que impacta significativamente o manejo adequado dessas patologias que respondem por uma parcela importante da mortalidade infantil. **MÉTODOS:** Trata-se de um estudo observacional, analítico, de corte transversal e de caráter quantitativo, cujo objetivo é traçar a distribuição geral das cardiopatias congênitas no estado da Paraíba de acordo com as mesorregiões estaduais. A população-alvo são crianças nascidas com cardiopatias congênitas na Paraíba entre setembro de 2012 a setembro de 2020 e triadas pela rede Círculo do Coração por ecocardiograma transtorácico. **RESULTADOS:** Dos 7525 prontuários analisados, o diagnóstico de cardiopatias congênitas foi relatado em 3420 e o tipo de defeito determinado em 2191. Destas, 98,9% foram cardiopatias congênitas acianóticas com hiperfluxo pulmonar, sendo a persistência do canal arterial (PCA) a mais frequente entre elas (41,8%), seguida pela Comunicação Interatrial (36,7%). A Tetralogia de Fallot foi a cardiopatia cianótica mais frequente (23,3%) à frente apenas da transposição das grandes artérias (20,7%). Quanto ao perfil demográfico dos pacientes com cardiopatias congênitas, observou-se que a região da Zona da Mata paraibana apresentou maior incidência de casos, assim como em cidades localizadas na zona rural do estado. Entre as crianças com cardiopatias congênitas simples e com naturalidade conhecida, 32,5% (979 pacientes) eram provenientes da referida mesorregião, proporção esta próxima ao da observada nos infantes com malformações complexas (33,4%). **CONCLUSÕES:** Dentre os 2191 pacientes cardiopatas, a PCA foi a malformação mais frequente, fato que contrasta com a incidência geral desta anomalia de acordo com a literatura mais recente. A Zona da Mata foi a mesorregião com mais casos registrados, podendo-se supor a interação de fatores epigenéticos na região englobada no contexto rural e de isolamento social para o desenvolvimento dessas patologias.