



# Malformación auricular de Mozart. Análisis de casos a cinco años

André Víctor Baldín,<sup>1</sup> José E Telich Tarriba,<sup>1</sup> Armando Apellaniz Campo<sup>2</sup>

## Resumen

La malformación auricular de Mozart, también conocida como “oreja de Mozart”, es una muy rara deformidad auricular. Clínicamente, el pabellón auricular se caracteriza por presentar una apariencia prominente en su porción anterosuperior debida a una inversión en la forma de la concha *cavum*, la cual se presenta de forma convexa, produciendo verticalización y estrechamiento del conducto auditivo externo. Se realizó un análisis retrospectivo de los registros clínicos y fotográficos de los pacientes atendidos en la Clínica de Reconstrucción Auricular del Hospital General “Dr. Manuel Gea González” entre junio de 2012 y diciembre de 2017; de los 616, sólo cuatro pacientes cumplieron los criterios clínicos de inclusión para oreja de Mozart, con una prevalencia de 0.6%. Las intervenciones quirúrgicas se centran sobre todo en la corrección de la concha convexa; sin embargo, el procedimiento debe adaptarse a la gravedad de la deformidad y los deseos del paciente.

**Palabras clave:** Síndrome de Charge, anomalías congénitas, oreja, síndrome de Pierre Robin, malformaciones auriculares.

## Summary

Mozart ear is a rare auricular deformity; clinically, the auricle is characterized by the bulging appearance of the anterosuperior portion of the auricle due to fusion of the crura of the antihelix, an inversion in the normal form of the cavum conchae resulting in its convexity and a slit-like narrowing of the orifice of the external auditory meatus. A retrospective review of the clinical and photographic records of patients treated at the ear reconstruction clinic of our hospital between June 2012 and December 2017 was performed; out of 616 consecutive patients, only four fulfilled the inclusion criteria, with a prevalence of 0.6%. The authors present these patients. Surgical interventions mainly focus on the correction of the convex shell; however, the procedure should be tailored to the severity of the deformity and the wishes of the patient.

**Key words:** Charge syndrome, congenital abnormalities, ear auricle, Pierre Robin syndrome, ear malformation.

## INTRODUCCIÓN

Las orejas son de fundamental importancia en la composición de la estética y armonía facial. Cuando se encuentran presentes en condiciones anatómicas normales, son desapercibidas; sin embargo, cuando tienen algún tipo de alteración, causan un desequilibrio en el contorno facial.<sup>1,2</sup>

Las malformaciones auriculares del oído externo tienen una incidencia global de 1:3,800 recién nacidos vivos, lo que las convierte en una de las anormalidades más comunes que afectan a la cabeza. Las malformaciones del oído externo pueden ser variables, desde leves, moderadas o graves, e involucrar la orientación, posición, tamaño, patrón de relieve y definición del pabellón auricular.<sup>1</sup>

La mayor parte de las malformaciones auriculares involucran al hélix y antihélix, mientras que los defectos aislados de

<sup>1</sup> Cirugía Plástica, Estética y Reconstructiva.

<sup>2</sup> Médico adscrito. Jefe de la Clínica de Plástica General y Reconstrucción Auricular.

Hospital General “Dr. Manuel Gea González”.

Correspondencia:

Dr. André Víctor Baldín

Correo electrónico: andre.baldin03@gmail.com

Aceptado: 06-09-2018.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>

la concha son poco comunes. La oreja de Mozart, también conocida como “oreja de Wildermuth” o “concha antevertida”, es una muy rara deformidad auricular caracterizada por una apariencia abultada y prominente en su porción anterosuperior, convexidad de la concha cava, verticalización y estrechamiento del conducto auditivo externo.<sup>2,3</sup>

Pocos casos se han reportado en la literatura médica internacional, siendo el objetivo de este trabajo presentar cuatro casos de pacientes con el diagnóstico de malformación auricular de Mozart atendidos en la Clínica de Reconstrucción Auricular del Hospital General “Dr. Manuel Gea González”.

Se realizó un análisis retrospectivo de los registros clínicos y fotográficos de los pacientes atendidos en dicha clínica durante el periodo de junio de 2012 a diciembre de 2017. Se incluyeron todos los pacientes en quienes se identificó inversión de concha con estenosis y verticalización del conducto auditivo externo, integrando de esa manera el diagnóstico de oreja de Mozart.

De 616 pacientes atendidos en la clínica de reconstrucción auricular de nuestra institución, únicamente cuatro cumplieron con los criterios clínicos de inclusión, presentando una prevalencia de la enfermedad de 0.6%. Todos ellos eran del sexo masculino, con edad promedio de 13 años (máximo 30 años, mínimo cinco años); tres casos fueron bilaterales y uno unilateral. A continuación describimos nuestros casos.

## PRESENTACIÓN DE CASOS

### Paciente 1

Masculino de nueve años con inversión de concha bilateral identificada al nacimiento. No presentaba antecedentes heredofamiliares de deformidades auriculares. El embarazo transcurrió sin incidentes y los estudios de extensión no revelaron anomalías genéticas ni malformaciones en otros órganos. En la exploración física, se observó inversión de concha bilateral, aplanamiento de la crura superior del antihélix, así como estenosis del meato auditivo externo y verticalización del mismo (*Figura 1*).

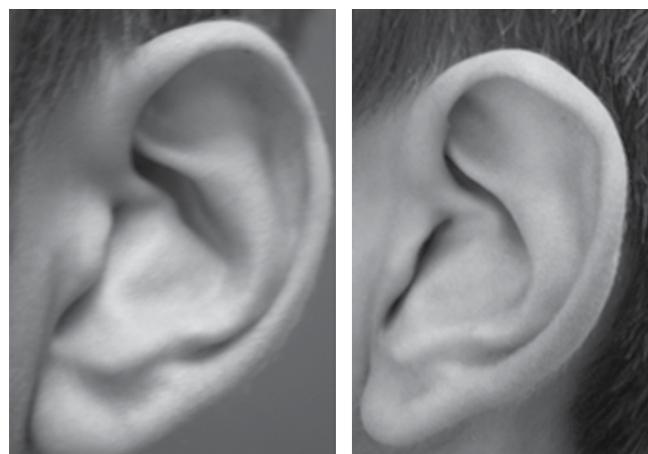
### Paciente 2

Masculino de nueve años de edad, con múltiples malformaciones congénitas diagnosticadas, tales como el síndrome de Charge. Los antecedentes de importancia constaban de ser producto de un parto pretérmino con presencia de retraso en el desarrollo y reflujo vesicoureteral. Se había sometido a varios procedimientos quirúrgicos; entre ellos, palatoplastia por paladar hendido, liberación de sindactilia con recreación del tercer espacio de mano izquierda y una cirugía para co-

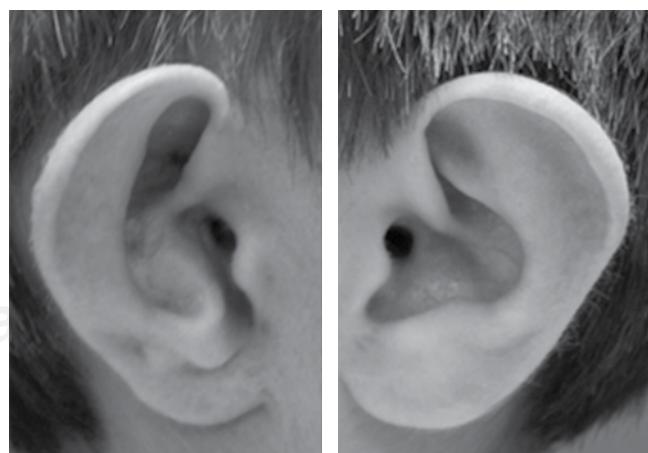
rrección del estrabismo. En la exploración física, se observó la oreja derecha con una prominencia en el tercio medio y superior, con aplanamiento de hélix y antihélix, concha convexa, protrusión del antitrago, así como estenosis del meato auditivo externo; la oreja izquierda no presentaba malformaciones aparentes (*Figura 2*). En el resto de la exploración física se observó microftalmia, coloboma de iris, paladar reparado adecuadamente, mano izquierda con secuelas de la reparación de sindactilia, sin otras malformaciones.

### Paciente 3

Masculino de cinco años de edad con secuencia de Pierre Robin; antecedentes heredofamiliares de embarazo nor-



**Figura 1:** Fotos preoperatorias del paciente 1, donde se observa inversión de la concha y estenosis del meato auditivo externo.



**Figura 2:** Fotos clínicas del pabellón auricular del paciente 2. Se observa prominencia del tercio superior, aplanamiento de hélice y convexidad de la concha auricular.

moevolutivo, con antecedente quirúrgico de palatoplastia de incisiones mínimas y distracción mandibular. En el examen físico, ambas orejas con aplanamiento del antihélix, con presencia de concha convexa en forma bilateral y estenosis del conducto auditivo externo (*Figura 3*).

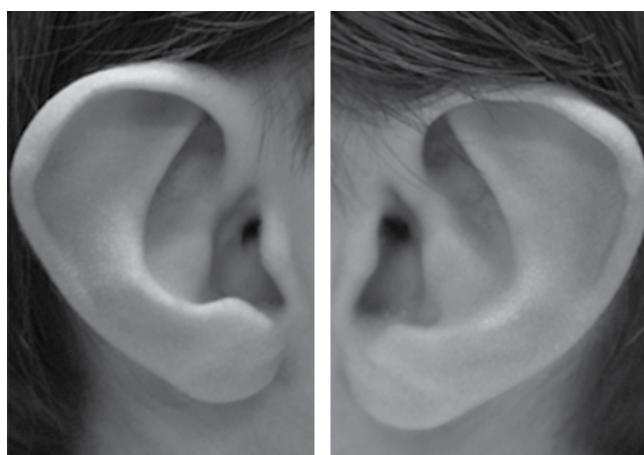
#### Paciente 4

Masculino de 30 años de edad, sin antecedentes quirúrgicos. Fue producto de un embarazo pretérmino a los siete meses de gestación por preeclampsia. En la exploración física se observó concha convexa con verticalización y estrechamiento del conducto auditivo externo de forma bilateral (*Figura 4*).

#### DISCUSIÓN

El oído externo y medio tienen su origen en tejidos embrionarios diferentes a los del oído interno. El pabellón auricular se desarrolla entre las semanas cinco y 12 a partir de los montículos de His, derivados del primer y segundo arco faríngeo (mandibular e hioideo). Las alteraciones ocurridas durante dicho periodo de desarrollo embrionario del pabellón auricular pueden ser variables. Aunque no se ha especificado la etiología o razón específica para el desarrollo de la malformación auricular de Mozart, algunos autores han especulado que las fuerzas externas o la inserción anormal de los músculos auriculares pudieran ser las responsables de dicha deformidad.<sup>4,5</sup>

Esta rara malformación debe su epónimo a Wolfgang Amadeus Mozart, músico y pianista austriaco, quien, según reportes, la presentaba, así como su hijo.<sup>6</sup>



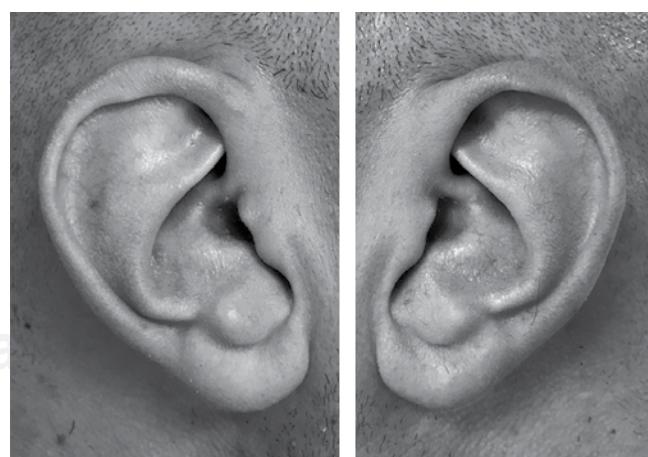
**Figura 3:** Fotografías clínicas del paciente del caso 3. Se puede apreciar convexidad bilateral de ambas conchas y estenosis leve y verticalización del meato auditivo externo.

La presentación clínica se caracteriza por una apariencia abultada y prominente de la porción anterosuperior del pabellón auricular, inversión en la forma de la concha cava, la cual se muestra de forma convexa, produciendo verticalización y estrechamiento del conducto auditivo externo; puede ser uni- o bilateral. Dicha malformación auricular no compromete la audición debido a que tienen un origen embrionario diferente; sin embargo, posee consecuencias estéticas y sociales devastadoras para los pacientes.<sup>3</sup> Paton y sus colaboradores realizaron un estudio en el que la prevalencia de la deformidad fue menor a uno en 1,000.<sup>7</sup>

Como se muestra en uno de nuestros casos, las anomalías del oído externo pueden relacionarse con síndromes o malformaciones de otros órganos y sistemas, especialmente del tracto urogenital, por lo que el estudio del paciente de forma integral es mandatorio.<sup>8,9</sup>

A pesar de que la malformación auricular conocida como oreja de Mozart ha sido reportada como un hecho histórico, los reportes médicos de los pacientes con inversión de concha son escasos en la literatura mundial, con tan solo 10 identificados hasta el momento.<sup>2,3,8,9-12</sup>

Hasta donde sabemos, de los reportes en la literatura médica, esta es la serie más grande de malformaciones auriculares de Mozart a nivel mundial publicada hasta la fecha, con una prevalencia de 0.6%; sin embargo, se debe tomar en cuenta que nuestro grupo de estudio se trata de una población altamente seleccionada de pacientes con anomalías auriculares congénitas pertenecientes a la Clínica de Reconstrucción Auricular del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".<sup>12</sup>

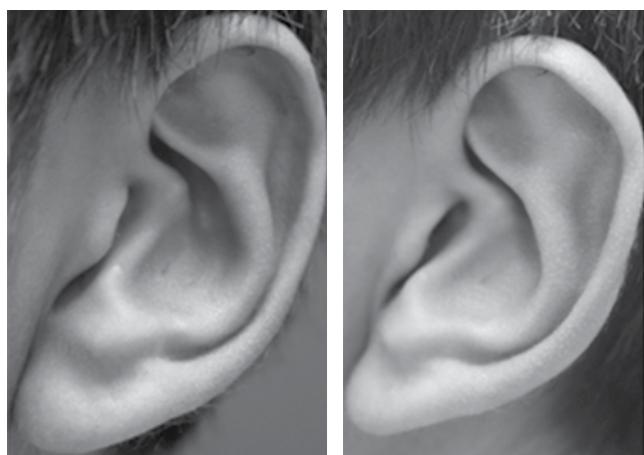


**Figura 4:** Presentación clínica del caso del paciente 4. Se observa apariencia prominente, inversión en la forma de la concha cava, verticalización y estrechamiento del conducto auditivo externo.

La inversión de la concha produce una forma convexa de la misma que causa, principalmente, problemas estéticos a los pacientes; por lo tanto, su tratamiento responde a los deseos de los pacientes y sus padres, ya que se trata de un procedimiento de carácter sólo estético con grandes beneficios psicosociales, ya que estudios reportan que aquéllos con problemas estéticos auriculares pueden desarrollar baja autoestima, personalidad introvertida, timidez y alteraciones de conducta.<sup>12,13</sup>

El tratamiento no quirúrgico con ferulización ha sido reportado en la literatura por Schönauer en un paciente de tres meses de edad. Una revisión sobre las alternativas quirúrgicas para el tratamiento de la oreja de Mozart fue publicada en 2011 por Yamashita y colaboradores; dentro de ellas se encuentra realizar una escisión del cartílago de la concha auricular tratando de recrear la concavidad normal de la concha, volteándolo y recolocándolo en su posición “normal”, usándolo como un injerto libre de cartílago. Además, reportan una variación de la técnica de otoplastia clásica con la finalidad de corregir la protrusión auricular del tercio medio y superior.<sup>2,3</sup>

De los pacientes presentados en nuestra serie, únicamente uno (paciente 1) fue sometido a intervención quirúrgica, a petición de sus padres. El enfoque quirúrgico empleado fue similar al descrito, realizando resección de la concha auricular, volteándola y reinsertándola como injerto libre, acompañado de otoplastia, utilizando la técnica de sutura de Mustardé. En su seguimiento, se observa que la concha presenta una forma cóncava adecuada; sin embargo, la verticalización y estenosis del meato auditivo externo continúan presentes (*Figura 5*).



**Figura 5:** Fotografías postoperatorias del caso 1. Se observa que la concha presenta una forma cóncava adecuada; sin embargo, aún con verticalización y estenosis del meato auditivo externo.

Cabe señalar que no existen reportes de que un enfoque conservador, sin intervenciones quirúrgicas, tenga un impacto negativo en el desarrollo de los pacientes, ya que el beneficio de la cirugía es meramente estético y no funcional.<sup>2,3</sup>

## CONCLUSIONES

La malformación auricular de Mozart es una rara deformidad auricular incluso en centros especializados como la Clínica de Reconstrucción Auricular del Hospital General “Dr. Manuel Gea González”. Una vez identificada dicha malformación, se debe plantear un manejo multidisciplinario debido a su asociación con otras malformaciones y síndromes. Las intervenciones quirúrgicas se centran principalmente en la corrección de la concha convexa; sin embargo, el procedimiento debe adaptarse a la gravedad de la deformidad, así como a los deseos del paciente.

## REFERENCIAS

1. Bartel-Friedrich S, Wulke C. Classification and diagnosis of ear malformations. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* 2007; 6. Epub 2008 Mar 14.
2. Schönauer F, Di Martino A, Gault DT. Anteverted concha: a new ear deformational anomaly. *JPRAS Open.* 2015; 5: 46-50.
3. Yamashita K, Yotsuyanagi T, Saito T, Isogai N, Mori H, Itani Y. Mozart ear: diagnosis, treatment and literature review. *Ann Plast Surg.* 2011; 67 (5): 547-550.
4. Porter CJ, Tan ST. Congenital auricular anomalies: topographic anatomy, embryology, classification, and treatment strategies. *Plast Reconstr Surg.* 2005; 115 (6): 1701-1712.
5. Yotsuyanagi T, Yamauchi M, Yamashita K, Sugai A, Gonda A, Kitada A et al. Abnormality of auricular muscles in congenital auricular deformities. Presentado en el 1st Congress of ISAR, París. Septiembre 2014.
6. Karhausen L. Mozart ear and Mozart death. *Br Med J (Clin Res Ed).* 1987; 294 (6570): 511-512.
7. Paton A, Pahor AL, Graham GR. Looking for Mozart ears. *Br Med J (Clin Res Ed).* 1986; 293 (6562): 1622-1624.
8. García-Cruz D, Sanchez-Corona J, Ruenes R, Paniagua M, Ortega I, Cantú JM. A syndrome with mixed deafness, Mozart ear, middle and inner ear dysplasias. *J Laryngol Otol.* 1980; 94 (7): 773-778.
9. Jyonouchi S, McDonald-McCinn DM, Bale S, Zackai EH, Sullivan KE. CHARGE (coloboma, heart defect, atresia choanae, retarded growth and development, genital hypoplasia, ear anomalies/deafness) syndrome and chromosome 22q11.2 deletion syndrome: a comparison of immunologic and nonimmunologic phenotypic features. *Pediatrics.* 2009; 123 (5): e871-877.
10. Gerber PH. Mozart's ohr. *Disch Med Wochenschr.* 1898; 24: 351-352.
11. Hirose T. Jikai no keisei geka. En: Fukuds O, ed. *New Encyclopedia of Surgical Science* 29-C. Tokyo, Japón: Akayama-Shoten; 1988. pp. 140-161.
12. Telich-Tarriba JE, Victor Baldín A, Apellaniz Campo A. Mozart ear deformity: a rare diagnosis in the ear reconstruction clinic. *J Craniofac Surg.* 2017; 28 (5): e482-484. doi: 10.1097/SCS.0000000000003794.
13. Papadopoulos NA, Niehaus R, Keller E, Henrich G, Papadopoulos ON, Staudenmaier R et al. The psychologic and psychosocial impact of otoplasty on children and adults. *J Craniofac Surg.* 2015; 26 (8): 2309-2314. doi: 10.1097/SCS.0000000000001990.