

## 췌관내유두상점액종양(IPMN)의 진단

연세대학교 의료원 영상의학교실 방사선의과학연구소\*, 연세대학교 의료원 BK21연세의과학사업단 소화기병연구소†

홍혜숙\* · 김명진\*†

### Diagnosis of Pancreatic Intraductal Papillary Mucinous Neoplasm

Hye-Suk Hong, M.D.\* and Myeong-Jin Kim, M.D.\*†

Department of Radiology and Research Institute of Radiological Science, Yonsei University Health System\*,  
Institute of Gastroenterology and Brain Korea 21 Project, Yonsei University Health System†, Seoul, Korea

Intraductal papillary mucinous neoplasm (IPMN) of the pancreas is a unique disease entity that is characterized by predominant intraductal growth of mucinous cells, copious mucin production, and subsequent cystic dilatation of pancreatic ducts. IPMN shows a spectrum of histologic and imaging findings and possesses as the potential for malignant transformation arising from adenoma to invasive carcinoma. It is important to determine the type, extent of duct involvement, and presence of malignant transformation, and to assess tumor grading prior to surgical resection. Thus, it would be helpful for physicians managing patients with IPMN of the pancreas to have a guideline for the diagnosis and treatment of IPMN. In this review, a role of radiological evaluation for diagnosis and preoperative assessment is described as well as presentation of the guideline for patient management. (Korean J Gastroenterol 2008;52:207-213)

**Key Words:** Pancreatic cystic tumor; Intraductal papillary mucinous neoplasm; Computed tomography; Magnetic resonance imaging

### 서 론

췌장의 관내유두상점액종양(intraductal papillary mucinous neoplasm, IPMN)은 점액 생성과 췌관의 현저한 확장을 동반하는 관내 유두상 종양이다.<sup>1</sup> IPMN은 양성 선종의 형태로 나타나거나 형성이상(dysplasia), 상피내암종(carcinoma in situ) 및 침윤암종(invasive carcinoma) 등의 다양한 임상병리학적 인 소견을 보이며 수술 치료 후 임상 결과와 예후에서도 다른 양상을 보인다.<sup>2,3</sup> 침윤 IPMN의 예후는 매우 불량하여 췌장선암종과 동등한 정도이나 양성 IPMN 및 상피내암종 IPMN은 수술로 종양이 완전 절제되면 완전 치유 등 우수한

예후를 기대할 수 있다.<sup>4,5</sup> IPMN에 대한 지식이 축적되고 진단의 정확성이 높아짐에 따라 환자 진료에 있어 적절한 가이드라인이 필요할 것으로 생각한다. 최근 높은 해상도를 가진 multi-detector row computed tomography (MDCT)와 magnetic resonance imaging/magnetic resonance cholangiopancreatography (MRI/MRCP)의 이용으로 IPMN의 감별진단과 수술 전 종양 평가의 정확성이 높아지고 있다. 본고에서는, 췌장 IPMN의 진단에 도움이 되는 특징적인 영상 소견과 단계적인 등급에 따른 영상 소견의 차이, 다른 췌장 양성 병변과의 감별 진단, 수술의 적응과 추적 검사에서의 소견에 관해 진단과 치료에 도움되는 소견을 제시하고자 한다.

연락처: 김명진, 120-752, 서울시 서대문구 성산로 250  
연세대학교 의과대학 영상의학교실  
Tel: (02) 2228-7400, Fax: (02) 393-3035  
E-mail: kimnex@yuhs.ac

Correspondence to: Myeong-Jin Kim, M.D.  
Department of Radiology, Yonsei University College of  
Medicine, 250, Seongsanno, Seodaemun-gu, Seoul 120-752,  
Korea  
Tel: +82-2-2228-7400, Fax: +82-2-393-3035  
E-mail: kimnex@yuhs.ac

## IPMN의 진단

병리적으로 IPMN은 주췌관과 주요 췌관 분지(major branch duct)에서 발생하며 주로 췌관 내에 국한되어 유두상 형태로 성장하고 다양한 양의 점액 생성에 따른 췌관의 이차적인 낭성 확장을 특징으로 한다. 췌관에서 발생한 형태에 따라 주췌관형, 부췌관형 및 복합형으로 분류된다. IPMN의 피복 상피(covering epithelium)는 췌장의 점액낭종(mucinous cystic neoplasm, MCN)을 구성하는 점액 상피와 병리적으로 동일하고 두 종양 모두에서 점액을 생성할 수 있으나, IPMN에는 점액낭종의 진단에 특징적인 난소기질(ovarian stroma)이 없다.<sup>2,3,6</sup>

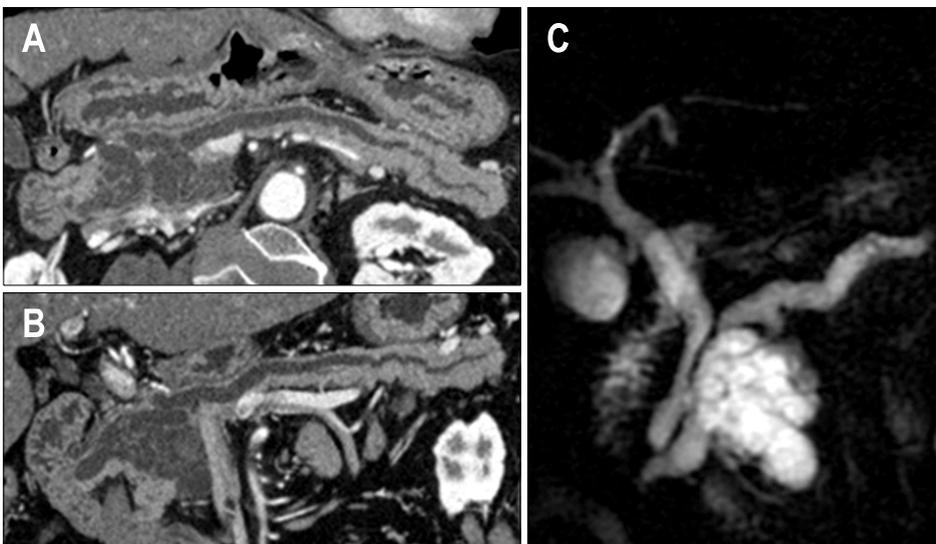
2000년 World Health Organization에 의해 IPMN은 병리적으로 종양을 이루는 상피 세포의 형성이상 정도에 따라 4단계(adenoma, borderline, carcinoma in situ, invasive carcinoma)로 분류되었으며, 한 종양 내에서도 4단계의 형성이상이 다양한 정도로 모두 나타날 수 있고 양성 선종에서 변성을 거쳐 종국에는 악성 침윤암종으로 발전한다는 가설이 지지되었다.<sup>3</sup> IPMN에서 침윤암의 발생 빈도는 30-35% 정도이다.<sup>6</sup> 그러나, 모든 IPMN에서 악성 침윤암종이 발현되는지, 각 단계의 형성이상에서 침윤암종으로 변성되기까지 얼마의 기간이 걸리는지에 관해서는 아직 분명하게 밝혀져 있지 않고, 종양이 발생한 췌관의 부위(main duct or branch duct)에 따라서도 악성 변성의 발현도가 다르다는 사실이 많은 연구들에서 보고되었다. IPMN에서 악성 암이 발생하는 빈도는 주췌관형에서는 57-92%, 부췌관형에서는 6-46% 정도이다.<sup>7-10</sup>

## 1. 영상 진단법

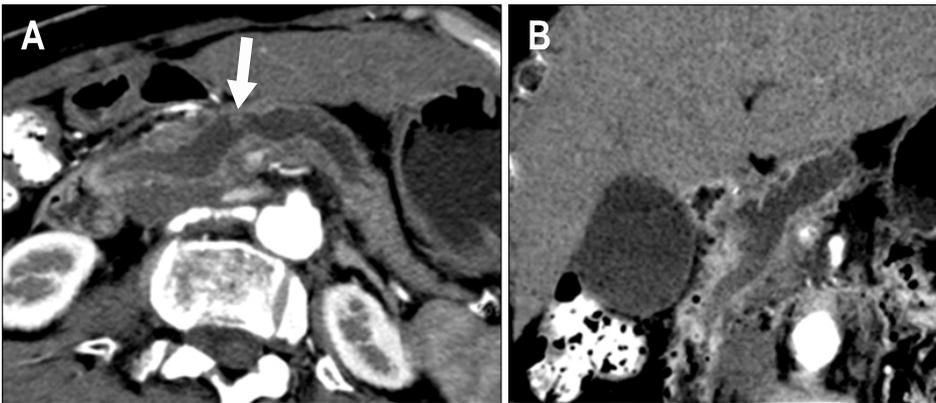
CT와 MRI/MRCP는 병변의 해부학적인 위치를 규명하고 주변 장기와의 관계 및 국소 종양 침윤도, 원격 전이 등을 평가함으로써 IPMN의 영상 진단에 중추적인 역할을 하고 있으며 내시경 초음파, 내시경역행담췌관조영술(endoscopic retrograde cholangiopancreatography, ERCP) 등도 진단에 이용되고 있다. 각 영상 방법 간의 진단적인 효율과 정확성은 다양한 결과를 보이며 종양의 진단에 서로 보완적인 역할을 한다. CT나 MRI로 주췌관형과 부췌관형을 구별하는 정확도는 80-88%이고 수술 전 IPMN의 양성파와 악성 종양의 감별은 영상 기법에 따라 53-82% 정도의 정확도를 보인다.<sup>11-15</sup> 최근 컴퓨터 기술의 발전과 더불어 촬영 후 다양한 영상 재구성을 활용한 기법들이 IPMN의 진단에 이용되고 있다. 3차원 재구성을 이용한 고해상도 다평면 영상, 주췌관의 주행을 따라 재구성하여 췌장 전체를 한 평면으로 볼 수 있는 곡면 영상 및 3차원 박편 MRCP 등으로 IPMN 병변과 주췌관의 연결을 영상에서 더욱 정확하게 평가할 수 있고 췌관 내 종양 결절과 병변의 범위 평가 및 악성 종양의 감별에도 정확도가 증가하였다.<sup>14,16</sup>

## 2. IPMN의 특징적인 영상 소견

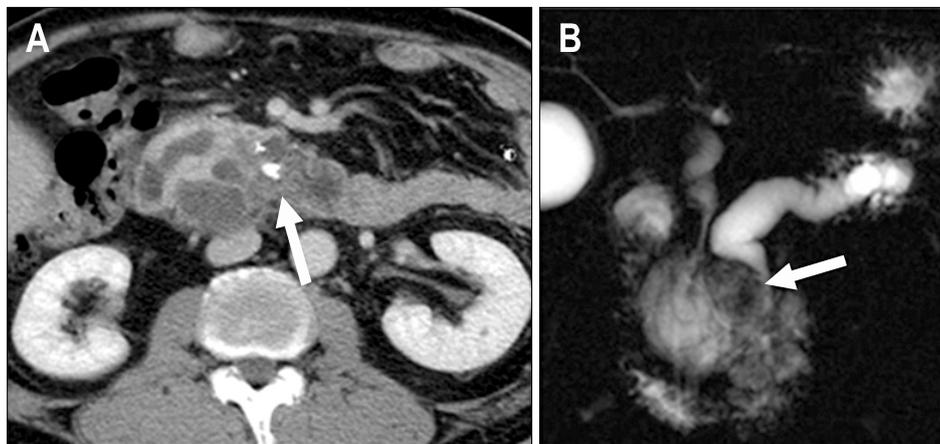
CT나 MRI를 이용한 영상 검사에서 IPMN은 종양이 췌관에서 병발한 위치에 따라 다른 양상을 보이는데 주췌관에서 발생하였을 경우 미만 또는 분절성으로 주췌관 확장을 보이고 부췌관형에서는 내부에 격벽이 있는 단일 낭성 병변 또는 포도송이 모양으로 여러 개의 작은 낭들이 모여 있는 소견을 보이며 주췌관은 늘어나지 않거나 경미한 확장을 동반한다(Fig. 1, 2). 늘어난 주췌관이나 낭성 병변 내부에 유두



**Fig. 1.** CT and MRCP images of branch duct intraductal papillary mucinous adenoma. (A, B) Axial (A) and coronal (B) reformatted images obtained with multi-detector row CT clearly demonstrate a cystic mass in the pancreatic head. The whole length of main pancreatic duct is clearly visualized and diffusely dilated. (C) Two-dimensional MRCP image demonstrates a clustered cystic mass in the pancreatic head communicated with main pancreatic duct. MRCP, magnetic resonance cholangio-pancreatography.



**Fig. 2.** Three-dimensional curved planar reformatted CT images of main duct intraductal papillary mucinous neoplasm, borderline. (A, B) The images show diffusely dilated main pancreatic duct with a small mural nodule (arrow in A).



**Fig. 3.** CT and MRCP images of invasive mucinous papillary carcinoma. (A) Axial multi-detector row CT image shows a cystic and solid mass with calcifications in the pancreatic head. The solid portion of the mass has infiltrative border to parenchyma (arrow). (B) On MRCP image, a cystic mass with soft-tissue filling defect (arrow) is demonstrated in the pancreatic head. Invasion of distal CBD is obvious with focal stricture in distal CBD. Main pancreatic duct is also diffusely dilated. MRCP, magnetic resonance cholangio-pancreaticography; CBD, common bile duct.

상의 벽 결절들이나 점액 덩어리들이 보이기도 하며, 낭성 병변 내의 격벽은 잘 보이지 않거나 많은 수의 격벽이 불규칙하게 비후된 소견을 보이기도 한다. 또한 낭성 병변과 연관되어 고형 종괴 형성을 동반하기도 하며 이 경우에는 침윤암종으로 변성되었음을 시사하는 소견이다(Fig. 3). 낭성 병변과 주췌관과의 연결을 확인하는 것이 다른 췌장 낭성 병변과 IPMN을 감별할 수 있는 특이 소견인데, 근래 연구에 의하면 고해상도 MDCT나 MRI 등의 단면 영상이 췌관과의 연결을 확인하는 데 있어서 ERCP보다 예민하고 정확한 것으로 알려져 있다.<sup>17-19</sup> ERCP는 CT, MRI와 보완적으로 IPMN에 진단적인 소견을 제시하는데, 주췌관형인 경우 늘어난 주췌관 내에 차 있는 점액 덩어리나 종양 결절에 의해 모양이 일정하지 않고 경계가 분명한 충만 결손들을 관찰할 수 있으며 부췌관형의 낭성 병변들은 주췌관과의 연결을 ERCP에서 쉽게 확인할 수 있고 역시 내부에 점액이나 종양

결절에 의한 충만 결손들이 보인다. 또한 팽대부를 통해 과도한 점액 분비와 이로 인해 팽대부 입구가 돌출되고 열려 있는 소견도 진단에 특징적이다. 그러나, 큰 점액 덩어리에 의해 췌관이 막혀 있게 되면 췌관이나 병변 전체를 관찰하지 못하는 경우도 있다.<sup>20</sup>

### 3. 양성과 악성 IPMN의 감별 진단

악성 IPMN을 시사하는 소견으로는, 주췌관이 전반적이고 다발성으로 심하게 늘어나고(수치: 6-15 mm), 부췌관형으로 크기가 3-6 cm 이상이거나 주췌관 확장이 동반된 종양, 관내 충만 결손(종양 결절)이나 병변에 고형 종괴가 있는 경우, 병변 내 석회화, 팽대부의 돌출 소견, 고령, 당뇨나 다른 임상 증상 동반 등이 있다.<sup>15,21-23</sup> 그러나, 악성 IPMN을 예측하는 소견으로 보고된 결과들은 문헌에 따라 다소 상반되는 결과를 보이며, 각각의 소견마다 다른 예측도를 나타내어 영상 소견

만으로는 양성 선종과 악성 종양을 완전하게 구별하기 어려울 수 있다.<sup>24</sup> 최근에는 양성과 악성의 구분보다 침윤성과 비침윤성을 구분하고자 하는 시도가 있으며, 주체관형과 복합형 종양, 주체관 내 6.3 mm 이상의 종양 결절, 췌장 실질 내 고형 종괴를 보이는 경우에는 침윤암종일 가능성이 높은 소견이라 보고되고 있다.<sup>15,25,26</sup> 침윤암종으로 변성된 악성 IPMN은 원격 전이 및 림프절 전이를 동반하기도 하며, 특히 간 전이와 췌장 주위와 후복막 림프절에 전이를 보이기도 한다.

4. 다른 췌장 양성 병변과의 감별 진단

1) 장액낭샘종(Serous cystadenoma)

전형적 미세낭포성(microcystic) 장액낭샘종은 췌장 두부에 호발하며 무수히 많은 미세낭포와 중심 섬유 반흔에 의해 특징적인 소견을 보이나 종양의 크기가 작거나 과소낭(oligocystic) 변이일 경우 부체관형 IPMN과 감별이 어려울 수 있다. 주체관과 연결은 없고 점액을 생성하지 않으며 주체관도 확장이 없는 정상 소견을 보인다.

2) 점액낭종(Mucinous cystic neoplasm, MCN)

주체관의 확장이 없거나 경미한 확장만이 동반되어 있는 부체관형 IPMN과 MCN의 감별이 필요한 경우가 있다. 임상적으로 MCN은 거의 모두 여자에서 발생하며 호발 연령은 30-40대인 반면 IPMN은 남녀 비가 3:2 정도로 남자에서 더 많이 발생하고 호발 연령은 50-60대로 더 높다. 영상 소견에서 두 종양의 감별점은 종양이 발생한 위치, 육안 형태, 낭성 병변 내부 딸낭(daughter cyst)의 형태, 주체관과의 연결 유무 및 주체관 확장 여부 등의 소견으로 감별하게 된다(Table 1). 병리적으로는 두 종양 간 확연한 차이가 있는데 췌장의 MCN은 경계가 매우 분명하고 변연부에 피막(capsule)이 있으며 난소에서 발생한 점액낭종과 상동인 종양으로 생각되어 난소에서와 마찬가지로 췌장 MCN에서도 난소기질(ovarian stroma)을 가지는 것이 보통이다. 따라서 여자 환자에서 주체관 확장이 없고 췌장 미부에 내부 격벽을 보이는 낭성 종괴가 있을 경우에는 MCN의 가능성이 높으며 남자 환자에서 췌장 두부에 있는 낭성 종괴는 부체관형 IPMN의 가능성이 높다. 이외에도 고해상도 CT나 MRI로 병변과 주체관과의 연결을 확인하면 IPMN의 진단이 확실해진다. 드물게, 병리적으로 확진된 MCN에서도 주체관과의 연결이 보고된 예가 있다.<sup>27</sup>

3) 만성 췌장염에 동반된 가성낭종 및 체관 확장

주체관형 IPMN의 경우 만성 췌장염에서 국소 협착에 의해 야기된 체관 확장과의 감별이 어려울 수 있는데 IPMN에서도 만성 췌장염이 동반되기 때문이다. 임상적으로 만성 췌장염으로 인한 체관 확장이 있는 환자는 상대적으로 연령이 낮으며 대부분 알코올 섭취의 경력을 가지고 있다. 만성

**Table 1.** Typical Differential Features between Mucinous Cystic Neoplasm and Branch Duct IPMN

	Mucinous cystic neoplasm	Branch duct IPMN
Gender	Female predominant	M:F 3:2
Age	30-40 years	50-60 years
Location	Pancreatic tail	Pancreatic tail > body/tail
Tumor margin	Well-circumscribed	Irregular
Peripheral capsule	Yes	No
Gross appearance	Orange-like	Grape-like
Internal structure	Cysts in cyst	Clustered or cyst by cyst
Communication with main duct	Rare	Yes (though not always seen)
Main pancreatic duct	Normal	Normal or minimally dilated

IPMN, intraductal papillary mucinous neoplasm.

췌장염으로 인한 주체관의 확장은 미미하고 경한 정도이며 종종 췌장의 석회화 및 체관과 연결되는 가성낭종들을 동반하기도 한다. 이 경우 주체관형 IPMN과의 감별은 매우 어려우며 늘어난 체관이나 낭성 병변 내부에 연조직 결절이 있거나 십이지장 팽대부가 십이지장 내로 돌출되어 있는 소견이 있다면 IPMN을 특이적으로 진단할 수 있다.<sup>13</sup>

치료에 대한 영상 검사의 역할과 지침

1. 양성 선종 및 경계 종양; 증상 없이 우연히 발견된 췌장의 양성 IPMN을 수술해야 하는가?

1990년대까지 주체관 또는 부체관형 IPMN은 모두 악성 변성의 가능성을 고려하여 수술 절제가 시행되었으나 1999년경 일련의 연구들에 의해 부체관형 종양은 생물학적으로 악성의 정도가 낮다는 결과에 따라,<sup>7,28</sup> 이 종양들에 대해서는 덜 근치적인 수술 절제나 수술 없이 추적 검사와 보존 조치만으로도 가능하다는 의견이 제기되었다.<sup>8</sup> 또한 부체관형 IPMN 환자들을 대상으로 한 연구에서 증상이 있는 환자군에서는 악성 암의 발현 빈도가 높은 반면 무증상군에서는 침윤암종이 없었음이 보고되기도 하였다.<sup>7,8,10,29</sup> Salvia 등<sup>28</sup>은 내시경 초음파와 비침습적인 MRCP로 주체관 확장이나 침범이 없다고 판단되는 89명의 부체관형 IPMN 환자군을 2년 동안 악성 발현을 시사하는 변화가 있는지를 전향 추적한 결과, 대상군의 5.6%에서 병변의 크기 증가가 있어 수술 절제를 했을 때 양성 선종 또는 경계성 종양으로 진단되었다. 따라서, 수술과 관련된 합병증을 고려하여 고령의 증상이 없

는 부채관형 IPMN으로 추정되는 환자에서는 악성 발현을 시사하는 소견이 없는 한 보존적 추적관찰이 적절할 것으로 보인다.

## 2. 수술 대상이 되는 IPMN

기술한 대로, 주채관형 IPMN에서 악성 발현의 빈도가 높다는 것은 많은 문헌에서 보고되어 있으며 주채관형 종양에서도 침윤암종으로 진단된 환자들의 5년 생존율은 36-60% 정도로 낮은 편이다.<sup>59</sup> 따라서 주채관형 및 복합형 종양에서는 적절한 기대 수명과 수술 적응증에 부합하는 환자군에서는 수술을 일차 치료 방법으로 고려하는 것이 타당할 것이다. 부채관형 IPMN에서 침윤 암종의 발생 빈도는 평균 15% (0-31%)인데 전술한 대로 침윤 암종의 빈도가 높은 대상군에서는 무증상 환자가 없는 결과를 보였다.<sup>9</sup> 따라서 임상적으로 황달이나 진행하는 당뇨, 복통 등의 증상이 있거나, 영상 소견에서 악성 변성이 의심되는 부채관형 IPMN은 일차적으로 수술 절제가 치료 방법이 된다.

## 3. 수술 절제 가능성 평가와 수술 부적응 대상군

수술 대상이 되는 IPMN의 절제 가능성 평가는 고식적인 췌장 선암종의 기준을 따르고 있으나 이를 IPMN에 적용했을 때의 효용성은 아직 정립되지 않은 상태이다.<sup>10,25,29</sup> 영상 소견을 통해 간이나 폐 등의 원격 전이 유무, 종괴의 국소 침범과 주변 혈관 및 해부학 구조물 침범, 림프절 전이를 평가하게 된다. CT를 이용하여 악성 IPMN에서 절제 가능성을 평가한 Vullierme 등<sup>25</sup>의 연구에 의하면, CT에 의해 절제 가능한 IPMN을 판단하는 양성 예측도는 100%였고 췌장 선암종에서 사용되는 혈관 침범의 기준을 적용하였을 때는 절제 불가능성이 과대 평가되었으며, 췌장 주위의 지방 조직 침윤 소견은 선암종에서와 달리 IPMN에서는 흔하게 동반되는 췌장염에 의한 염증 때문이므로 수술 부적응 대상이 아니라고 기술하였다. CT 검사에서 수술의 부적응이 되는 소견은 췌장 주위 주요 동맥 직경을 50% 이상 종양이 둘러싸거나, 정맥 직경을 완전히 둘러싸서 정맥 혈전증 또는 폐쇄가 있을 경우이고, 종양이 정맥을 완전히 둘러싸 침범했다 라도 정맥 폐쇄가 없다면 외과의사의 판단에 따라 혈관 절제가 가능하다고 하였다.

## 추적 관찰에 대한 가이드라인

### 1. 수술 환자에서의 예후와 추적 지침

대부분의 IPMN은 수술적인 절제가 최적요법이 되며 종양이 완전히 절제되었을 경우 완전 치유를 기대할 수 있다. 따라서 수술 전에 악성 변성이나 췌장 실질 내로 침윤이 있

는지를 결정하는 것이 필수적이며 이는 수술 방법 결정과 수술 후 예후 판단에 매우 중요하다.<sup>30</sup> 일본 췌장학회에 의해 수행된 다기관 후향연구에 의하면 IPMN 환자에서 5년 생존율은 선종과 비침윤 상피내암종에서는 98-100%, 경미한 침윤암에서는 89%, 그리고 침윤암종에서는 57.7%로 보고되었다.<sup>31</sup> 최초 종양 절제 후의 추적 검사 기간에 대해서는 다소 논란이 있으나 Tanaka 등<sup>9</sup>에 의하면 수술에 의한 최종 병리 진단이 비침윤 IPMN로 진단된 경우에는 12개월 간격이, 침윤종양의 경우에는 6개월 간격의 추적이 적절하다고 하였다.

### 2. 비수술 환자에서 보존적 추적법

Sai 등<sup>32</sup>에 의한 보고에서는 악성의 소견이 없는 부채관형 IPMN 환자에서 MRI 검사를 이용하여 평균 55개월 동안 추적 관찰하였을 경우 23명 중 22명의 환자에서 종양의 변화가 없음을 관찰하고 이러한 환자군에서는 세밀한 추적 관찰이 치료법으로 적절하다고 주장한 바 있다. Irie 등<sup>33</sup>에 의한 연구에서는 12개월 이상의 추적 검사 기간 동안, 35예의 부채관형 IPMN 중 7예에서만 크기가 증가한 소견이 보였고, 이 중 주채관 확장이나 내부 총만 결손이 없는 29예에서는 단 한 개의 종양만이 크기 증가를 보였음을 보고하였다. 따라서, 임상적으로 증상이 없고 주채관 확장이나 내부 종양 결절 등의 악성 변성의 증거가 없는 양성 부채관형 IPMN에서는 추적 검사가 일차적으로 권유되며 이외 변성의 소견을 동반하거나 주채관형 또는 복합형 종양의 경우 수술을 우선적으로 고려해야 할 것으로 생각한다. 수술을 하지 않고 일차적으로 추적 검사만을 하게 되는 양성 IPMN의 검사 간격은 병변의 크기에 따라 결정되며, 10 mm 이하의 종양에서는 1년에 한 번, 10-20 mm 크기에서는 6-12개월 간격의 추적 검사가, 20 mm 이상의 종양일 경우 3-6개월 간격의 추적 검사가 권유된다.<sup>9</sup>

### 3. 재발 환자에서 지침

IPMN이 발생한 췌관은 잠재적으로 다발 종양 발생의 가능성이 높아질 수 있어, 췌관의 모든 부위에서 IPMN이 재발할 위험이 있다는 가설이 주장되어 있지만,<sup>6,34</sup> 정확한 위험도나 발생 비율은 아직 정립되어 있지 않다. Schnelldorfer 등<sup>35</sup>에 의하면, IPMN으로 수술을 시행 받은 환자에서 침윤암종으로 진단된 환자들에서는 58%가, 선종 또는 상피내암종 환자들에서는 8%에서 수술 후 추적 검사에서 종양 재발이 발견되었다. 수술 전 상피내암종은 침윤암종으로 재발하였고 수술 전 선종이었던 증례들은 재발 시 침윤암이 없었다. 재발한 종양에 대한 치료 지침도 일반적으로 동일하여 악성 변성을 의심할 소견이 없을 경우는 일단 추적 검사를 하게 된다.

## 결 론

췌장의 IPMN은 양성에서 악성으로 변화해가는 병리 양상을 가지는 종양이므로 침범 범위의 정확한 평가와 악성 변성 유무의 판단이 환자의 치료 결정에 매우 중요하고, 이를 위해 CT와 MRI 등의 비침습적인 영상 의학 검사의 중요성이 높아지게 되었다. CT와 MRI는 낭성병변과 주췌관과의 연결 여부나 IPMN과 다른 낭성 질환과의 감별, IPMN이 의심되는 병변에서의 악성을 시사하는 벽내 결절이나 주변 침범 여부를 판정함으로써, 종양의 정확한 병기 결정, 절제 가능성 평가 및 치료 방법의 선택에 지침을 제시할 수 있고 더 나아가 환자의 진단과 치료 향상에 기여하리라고 본다.

## 참고문헌

1. Ohhashi K, Murakami Y, Maruyama M, et al. Four cases of mucous secreting pancreatic cancer. *Prog Dig Endosc* 1982; 20:348-351.
2. Kloppel G, Solcia E, Longnecker DS, Capellac C, Sobin LH. Histological typing of tumours of the exocrine pancreas. In: WHO International histological classification of tumours, 2nd ed. Berlin, Germany: Springer, 1996:11-20.
3. Longnecker D, Adler G, Hruban RH, Kloppel G. Intraductal papillary-mucinous neoplasms of the pancreas. In: Hamolton SR, Aaltonen LA, eds. WHO classification of tumors of the digestive system. Lyon, France: IARC Press, 2000:237-240.
4. Maire F, Hammel P, Terris B, et al. Prognosis of malignant intraductal papillary mucinous tumours of the pancreas after surgical resection. Comparison with pancreatic ductal adenocarcinoma. *Gut* 2002;51:717-722.
5. Sohn TA, Yeo CJ, Cameron JL, et al. Intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas: an updated experience. *Ann Surg* 2004;239:788-797.
6. Klimstra DS. Cystic, mucin-producing neoplasms of the pancreas: the distinguishing features of mucinous cystic neoplasms and intraductal papillary mucinous neoplasms. *Semin Diagn Pathol* 2005;22:318-329.
7. Kobari M, Egawa S, Shibuya K, et al. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas comprise 2 clinical subtypes: differences in clinical characteristics and surgical management. *Arch Surg* 1999;134:1131-1136.
8. Terris B, Ponsot P, Paye F, et al. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas confined to secondary ducts show less aggressive pathologic features as compared with those involving the main pancreatic duct. *Am J Surg Pathol* 2000;24:1372-1377.
9. Tanaka M, Chari S, Adsay V, et al. International consensus guidelines for management of intraductal papillary mucinous neoplasms and mucinous cystic neoplasms of the pancreas. *Pancreatol* 2006;6:17-32.
10. Doi R, Fujimoto K, Wada M, Imamura M. Surgical management of intraductal papillary mucinous tumor of the pancreas. *Surgery* 2002;132:80-85.
11. Baba T, Yamaguchi T, Ishihara T, et al. Distinguishing benign from malignant intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas by imaging techniques. *Pancreas* 2004;29:212-217.
12. Chiu SS, Lim JH, Lee WJ, et al. Intraductal papillary mucinous tumour of the pancreas: differentiation of malignancy and benignancy by CT. *Clin Radiol* 2006;61:776-783.
13. Taouli B, Vilgrain V, O'Toole D, Vullierme MP, Terris B, Menu Y. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: features with multimodality imaging. *J Comput Assist Tomogr* 2002;26:223-231.
14. Sahani DV, Kadavigere R, Blake M, Fernandez-Del Castillo C, Lauwers GY, Hahn PF. Intraductal papillary mucinous neoplasm of pancreas: multi-detector row CT with 2D curved reformations--correlation with MRCP. *Radiology* 2006;238:560-569.
15. Ogawa H, Itoh S, Ikeda M, Suzuki K, Naganawa S. Intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas: assessment of the likelihood of invasiveness with multisection CT. *Radiology* 2008;248:876-886.
16. Takada A, Itoh S, Suzuki K, et al. Branch duct-type intraductal papillary mucinous tumor: diagnostic value of multiplanar reformatted images in multislice CT. *Eur Radiol* 2005; 15:1888-1897.
17. Fukukura Y, Fujiyoshi F, Sasaki M, et al. HASTE MR cholangiopancreatography in the evaluation of intraductal papillary-mucinous tumors of the pancreas. *J Comput Assist Tomogr* 1999;23:301-305.
18. Song SJ, Lee JM, Kim YJ, et al. Differentiation of intraductal papillary mucinous neoplasms from other pancreatic cystic masses: comparison of multirow-detector CT and MR imaging using ROC analysis. *J Magn Reson Imaging* 2007;26:86-93.
19. Yamada Y, Mori H, Matsumoto S. Intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas: correlation of helical CT and dynamic MR imaging features with pathologic findings. *Abdom Imaging* 2008;33:474-481.
20. Peters HE, Vitellas KM. Magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) of intraductal papillary-mucinous neo-

- plasm (IPMN) of the pancreas: case report. *Magn Reson Imaging* 2001;19:1139-1143.
21. Fukukura Y, Fujiyoshi F, Sasaki M, Inoue H, Yonezawa S, Nakajo M. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: thin-section helical CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 2000;174:441-447.
  22. Taouli B, Vilgrain V, Vullierme MP, et al. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: helical CT with histopathologic correlation. *Radiology* 2000;217:757-764.
  23. Irie H, Honda H, Aibe H, et al. MR cholangiopancreatographic differentiation of benign and malignant intraductal mucin-producing tumors of the pancreas. *AJR Am J Roentgenol* 2000;174:1403-1408.
  24. Sugiyama M, Atomi Y. Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: imaging studies and treatment strategies. *Ann Surg* 1998;228:685-691.
  25. Vullierme MP, Giraud-Cohen M, Hammel P, et al. Malignant intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas: in situ versus invasive carcinoma surgical resectability. *Radiology* 2007;245:483-490.
  26. Yamada Y, Mori H, Matsumoto S, Kamei N, Hongo N. Invasive carcinomas derived from intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas: a long-term follow-up assessment with CT imaging. *J Comput Assist Tomogr* 2006;30:885-890.
  27. Yamao K, Nakamura T, Suzuki T, et al. Endoscopic diagnosis and staging of mucinous cystic neoplasms and intraductal papillary-mucinous tumors. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003;10:142-146.
  28. Salvia R, Crippa S, Falconi M, et al. Branch-duct intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas: to operate or not to operate? *Gut* 2007;56:1086-1090.
  29. Matsumoto T, Aramaki M, Yada K, et al. Optimal management of the branch duct type intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas. *J Clin Gastroenterol* 2003;36:261-265.
  30. Kawamoto S, Horton KM, Lawler LP, Hruban RH, Fishman EK. Intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas: can benign lesions be differentiated from malignant lesions with multidetector CT? *Radiographics* 2005;25:1451-1468.
  31. Suzuki Y, Atomi Y, Sugiyama M, et al. Cystic neoplasm of the pancreas: a Japanese multiinstitutional study of intraductal papillary mucinous tumor and mucinous cystic tumor. *Pancreas* 2004;28:241-246.
  32. Sai JK, Suyama M, Kubokawa Y, et al. Management of branch duct-type intraductal papillary mucinous tumor of the pancreas based on magnetic resonance imaging. *Abdom Imaging* 2003;28:694-699.
  33. Irie H, Yoshimitsu K, Aibe H, et al. Natural history of pancreatic intraductal papillary mucinous tumor of branch duct type: follow-up study by magnetic resonance cholangiopancreatography. *J Comput Assist Tomogr* 2004;28:117-122.
  34. D'Angelica M, Brennan MF, Suriawinata AA, Klimstra D, Conlon KC. Intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas: an analysis of clinicopathologic features and outcome. *Ann Surg* 2004;239:400-408.
  35. Schnelldorfer T, Sarr MG, Nagorney DM, et al. Experience with 208 resections for intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas. *Arch Surg* 2008;143:639-646.