蒜山に生息する多様な動植物種のうちいくつかは、非常に希少で絶滅の危機に瀕している。

この地に生息する最も有名な種の１つとして、フサヒゲルリカミキリ（総鬚瑠璃天牛）という舌を噛みそうな名前で知られる絶滅危惧ＩＡ類の長い角が生えたカミキリムシが挙げられる。このカミキリムシはかつて本州と北海道に広く分布していたが、必須の生息環境である草原が減少したことと相まって、個体数が減少した。蒜山高原は、ユウスゲ（夕菅）に卵を産み、これを餌とするフサヒゲルリカミキリにとって重要な生息拠点となっている。ユウスゲは、この地域の湿潤な草原で生育する。高原で毎年野焼きを実施することで、健全な生態系を保持し、この土地が元の森林に戻るのを防止している。

もう１つ、絶滅危惧ＩＩ類の種として、ギフチョウ（岐阜蝶）が挙げられる。ギフチョウは、４月ごろ、１年に１度だけ姿を現すため、「春の女神」のニックネームが付いている。この昆虫は、下生えが少ない落葉広葉樹林で健全に生息する。蒜山には、刈り取りとして知られる森林管理の慣行があるため、このような生息環境が豊富に存在する。刈り取りでは、木を炭として利用するため伐採する。そして、木を切り株から再び成長させる。その間の年には、葉や、折れた枝を集め、燃料や肥料として用いる。また、この際に下生えを一掃するため、ギフチョウにとって理想的な環境が確保される。

また、蒜山の水生環境には、世界で最も絶滅が危ぶまれる淡水二枚貝の一種であるカワシンジュガイ（川真珠貝）など、希少な種が生息している。淡水二枚貝の数は、生息環境の破壊や他の人的要因のため、ここ数十年で世界的に急激な減少を呈したが、蒜山の天谷川と小原川には、現在もカワシンジュガイが健全に生息している。この生物は、粒状物質をろ過し、栄養を放出し、堆積物を混ぜることによって、川に生息する他の種のために清潔な環境を維持するうえで、重要な役目を担っている。

蒜山では、岡山県で見られる２，８３６の維管束植物種のうち、およそ２，０００種が分布している。その一部は、固有種、つまり、この地域以外では世界中どこにも確認されない種である。このような種の一つが、小さな灌漑用水路（このような用水路は従来、地元の農家に対し、農業や日常生活のための水を供給していた）で見られる、花をつける水草、ヒルゼンバイカモ（蒜山梅花藻）である。その他には、１９３０年に蒜山で初めて採取されたスゲの一種、ヒルゼンスゲ（蒜山菅）もある。